Aus dem Radiologischen Institut
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. H. Hauke
des Olgahospitals Stuttgart
(Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Tübingen)

Truncus arteriosus communis im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der Medizinischen Fakultät (Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität zu Tübingen

vorgelegt von
CORNELIA GRIMM
aus Bingen
1983

UNIV.
LEIDEN

Aus dem Radiologischen Institut
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. H. Hauke
des Olgahospitals Stuttgart
(Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Tübingen)

Truncus arteriosus communis im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der Medizinischen Fakultät (Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität zu Tübingen

vorgelegt von
CORNELIA GRIMM
aus Bingen
1983

Dekan: Professor Dr. D. Plester
1. Berichterstatter: Professor Dr. H. Hauke
2. Berichterstatter: Professor Dr. H.-E. Hoffmeister

Herrn Professor Dr. med. H. Hauke, Chefarzt der Röntgenabteilung des Olgahospitals Stuttgart, gilt mein besonderer Dank für die Überlassung des Themas sowie für die großzügige Unterstützung und die jederzeit gewährte Hilfe bei der Durchführung der vorliegenden Arbeit.

Für die Gewährung der Arbeitsmöglichkeiten danke ich sehr herzlich Frau Dr. med. R. Quintenz, Ärztl. Abteilungsleiterin in der Pädiatrischen Cardiologie des Olgahospitals Stuttgart.

Frau M. Heller, Medizinisch-technische Assistentin in der Röntgenabteilung des Olgahospitals, sage ich vielen Dank für ihre Bemühungen und Beratungen bei der Verwendung der Röntgenaufnahmen im Rahmen dieser Arbeit.

A. INHALTSVERZEICHNIS Seite:

1	EINLEITUNG	5
1.1	Problemstellung	5
1.2	Geschichtlicher Überblick	5
1.3	Truncus arteriosus communis - Definition, Einteilung und Hämodynamik	6
1.4	Ätiologie	11
1.5	Mortalität	12
2	KASUISTIK	16
2.1	Material	16
2.2	Truncus arteriosus Typ I	19
2.3	Truncus arteriosus Typ II	51
2.4	Truncus arteriosus Typ IV	64
3	ANALYSE UND ERGEBNISSE	97
3.1	Pathologisch-anatomische Befunde	97
3.2	Klinische Untersuchung	104
3.3	Röntgendiagnostik, EKG, PKG	107
3.4	Herzkatheterisierung	110
3.5	Angiokardiographie	112
3.6	Krankheitsverlauf und Prognose	115
4	DISKUSSION	118
5	ZUSAMMENFASSUNG	128
6	LITERATURVERZEICHNIS	130

B. TABELLENÜBERSICHT

Tab. 1:	TAC im Olgahospital Verteilung nach Geschlecht, Jahrgang, Typ, Blutgruppe, VSD, Aortenbogen, Ursprung des Truncus, Todesalter, Operationsindikation	17
Tab. 2:	Kardiale Begleitanomalien, extrakardiale Anomalien	103

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

A.	Arteria
Aa.	Arteriae
Abl.-P.	Ableitungspunkte
AKG	Angiokardiographie
asc.	ascendens
AV	Atrioventrikular-
AZ	Allgemeinzustand
bds.	beiderseits
desc.	descendens
EKG	Elektrokardiogramm
HT	Herzton
ICR	Intercostalraum
inf.	inferior
KM	Kontrastmittel
lat.	lateral
li.	links
max.	maximum
min.	Minute
p.	parasternal
P.	Pulmonal-
PA	Pulmonalarterien-
pers.	persistierend
PKG	Phonokardiogramm
p.m.	punctum maximum
PST	Pulmonalstenose
pulm.	pulmonalis
RB	Rippenbogen
re.	rechts
RÖ.	Röntgen
sup.	superior
TAC	Truncus arteriosus communis
V.	Vena
VSD	Ventrikelseptumdefekt
WS	Wirbelsäule

1 EINLEITUNG

1.1 Problemstellung

Lange Zeit galt der Truncus arteriosus communis als ein inoperabler kongenitaler Herzfehler. Seitdem mit fortschreitender Entwicklung der Technik eine operative Korrektur dieser Herzanomalie an ausgewählten Fällen möglich wurde, (Mc Goon et al. (29)) ist eine frühzeitige Diagnosestellung mit Operationsindikation von großer Wichtigkeit. Die vorliegende Arbeit soll anhand der zur Verfügung gestellten Unterlagen einen Überblick über die zur exakten Diagnose wichtigen pathologischen, klinischen, hämodynamischen und angiokardiographischen Befunde bei 24 Kindern mit Truncus arteriosus communis im Olgahospital in Stuttart geben.

1.2 Geschichtlicher Überblick

Beschreibungen angeborener Herzfehler finden sich schon in früher Zeit. So erwähnte WILSON (81) bereits einen Fall von Truncus persistens. Während BUCHANAN (15) einen Truncus mit 3 Klappen am Ostium beschreibt, einer größeren wie zwei miteinander nicht ganz verschmolzen aussehenden, die über der rechten Kammer liegt, sieht ROKITANSKY (60) schon einen Bezug zwischen der Entwicklung der Herzscheidewände und den angeborenen Anomalien. VIERORDT (86) versucht eine Einteilung seiner Fälle von Truncus arteriosus in 3 Gruppen, die allerdings neuzeitlichen Erkenntnissen keineswegs mehr standhalten kann.

WIRTH (82), HÜLSE (36), KLEMKE (44) differieren in ihrer Auffassung von der Lage des Truncusrohres, beschreiben Fälle von vollständiger Persistenz des Truncus communis, einer Mißbildung mit 3 vorhandenen Semilunarklappen. 1932 stellt HUMPHREYS (37) das Vorhandensein eines vom Herz wegführenden großen Truncus und eines Ventrikelseptumdefektes als Kriterien für die Identifikation des TAC fest. Andere Autoren erkennen bei Nachweisen von 4 Semilunarklappen die Anomalie als TAC an, während sie bei 3 Klappen von einem Pseudotruncus sprechen (BARTHEL (8)). Was die Zahl der Klappen an dem gemeinsamen Ostium des Truncus anbelangt, zeigen bei der Analysierung von 116 Fällen der Weltliteratur von TAC durch COLLETT und EDWARDS (20) Fälle mit 6 entwickelten Klappen ihre Bedeutungslosigkeit für die Feststellung eines echten TAC. In neueren Definitionen wird auf eine einzige Semilunarklappe hingewiesen, durch die der Truncus das Herz verläßt (CRUPI (21)).

1.3 Truncus arteriosus communis

Definition

Der Truncus arteriosus communis gehört zu den selteneren kongenitalen Herzfehlern, der statistisch mit 1 % (KEITH et al. (41)), 2 % (ABBOTT (11)), (NADAS (52)) oder 3 % (APITZ und BEUREN (4)) aller kongenitalen Herzvitien angegeben wird. Er ist definiert als ein kongenitaler Herzfehler, bei dem ein einziges arterielles Gefäß vom Herz aufsteigt und Koronar-, Pulmonal- und Körperarterien abgibt (ABBOTT (1), LEV und SAPHIR (47)).

COLLETT und EDWARDS (20) ziehen mehr die Betrachtung des pulmonalen und aortalen Kreislaufs als Kriterien für ihre Definition heran und verlangen 2 Voraussetzungen:

1. Keine Überreste eines 2. Gefäßes dürfen die Basis des Herzens verlassen, die der atretischen Aorta oder der Aorta pulmonalis entsprechen könnten.

2. Aus dem Truncus arteriosus müssen Koronar-, Lungenarterien und große Arterien entspringen.

Das Vorhandensein eines Ventrikelseptumdefektes, oft eines membranösen Defekts, über dem der Truncus reitet, ist obligatorisch. (TAUSSIG (75), SIDDOWAY und CHERNISH (68)). Häufig fehlt das Ventrikelseptum ganz. (ABBOTT (1), COLLETT und EDWARDS (20), FELLER (24), HUMPHREYS (37), KEITH (40), LEV und SAPHIR (47), NADAS (52)).

Einteilung

Eine Klassifizierung ist nach pathologisch - anatomischen Kriterien erstmals von COLLETT und EDWARDS (20) unternommen worden, in der der Abgang der Pulmonalarterie aus dem gemeinsamen Truncus zu einer Einteilung in 4 Typen geführt hat.

Typ I: Aus dem TAC entspringen die Aorta ascendens und der Stamm der A. pulmonalis.

Typ II: Aus der dorsalen Wand des TAC entspringen die A. pulmonalis dextra und A.pulmonalis sinistra, die nebeneinander liegen.

Typ III: Aus den Seitenwänden des TAC gehen unabhängig voneinander die Aa. pulmonales ab.

UNIV. LEIPZIG

Typ IV: Die Aa. pulmonales fehlen oder sind obliteriert. Der Lungenkreislauf erfolgt durch erweiterte Aa. bronchiales über einen Kollateralkreislauf.

COLLETT und EDWARDS (20) errechneten in ihrer Studie an 80 Fällen für Typ I 48 %, für Typ II 29 %, für Typ III 11 % und für Typ IV 12 % der Fälle.

Diese Klassifizierung ist später von anderen Autoren aufgegriffen worden, ohne aber große Änderungen vorzunehmen (ANDERSON (3), CAMPBELL (17), TANDON (74)).

Erst VAN PRAAGH und Mitarbeiterin (55) bringen neue Gesichtspunkte in ihrer Einteilung, indem sie den TAC entwicklungsgeschichtlich deuten und die Mißbildung nach 2 Typen unterscheiden:

1. Typ A- TAC mit VSD, relativ häufig auftretend
2. Typ B- TAC ohne VSD, selten vorkommend

Beide Typen sind nach Bezeichnungen der großen Arterien eingeteilt.

Typ 1: Das Aortenpulmonalseptum (A-P) ist unvollständig ausgebildet, indem es in eine teilweise getrennte Hauptpulmonalarterie (MPA) hinausläuft.

Typ 2: Das Aortenpulmonalseptum (A-P) ist nicht vorhanden. Daher gibt es keine MPA. Die Pulmonalarterienäste entspringen direkt aus dem Truncus.

Typ 3: Einer der beiden Pulmonalarterienäste ist nicht vorhanden (RPA). Kollateralarterien versorgen die Lunge, die keinen Pulmonalarterienast aus dem Truncus erhält.

Typ 4: Es gibt eine Unterentwicklung des Aortenbogens, der sich als praeductale Hypoplasie, Verengung, Atresie oder Unterbrechung zeigt.

In neuester Zeit stellt TYNAN (79) fest, daß die gegenwärtig gebräuchlichen Klassifikationen nicht zufriedenstellen, da sie mangelnde Beweglichkeit und häufig morphogenetische Ableitungen aufweisen, die mehr oder weniger spekulativ sind. Er stellt neue Lösungen für die Beschreibung der kongenitalen Herzfehler durch Beschreibung im Detail vor, wobei es 4 Varianten der arteriellen Verbindung zu beachten gilt: concordant, discordant, double outlet ventricle or outlet chamber, single outlet heart; die atrioventrikulären Verbindungen zeigen 5 Möglichkeiten: concordant, discordant, ambiguous, double inlet, absence of one atrioventricular connection. Für diesen Weg sind 4 Schritte der Untersuchung notwendig.

1. The overall route of connection (type)
2. The anatomy of the valves at the atrioventricular junction (mode)
3. The morphology of the ventricular mass
4. The relation of chambers within it

Hämodynamik

Das gesamte Blut wird aus dem rechten und linken Ventrikel in den Truncus arteriosus communis geführt, der mit dem Mischblut die Koronararterien, die Aorta und die Pulmonalarterien versorgt (TAUSSIG (76), KEITH (41)). Die arterielle Sättigung des Truncusblutes hängt von dem Verhältnis des Systemflusses zu dem Pulmonalfluß ab.
Wenn die Pulmonalarterien genügend groß sind und der Lungendurchfluß vermehrt ist, wird das Blut relativ hoch oxygeniert sein; umgekehrt, wenn der Lungendurchfluß wegen kleiner Lungenarterien oder pulmonaler Gefäßverstopfung vermindert ist, wird der Sauerstoffgehalt des Blutes im Truncus arteriosus communis dem der Vena cava entsprechen (NADAS und FYLER (52)).

Bei größeren Pulmonalarterien ist der Lungengefäßwiderstand niedrig; die Patienten zeigen kaum Cyanose, laufen aber Gefahr einer Linkskompensation im Kleinkindalter (BEUREN (12)).
Im rechten Ventrikel herrscht Systemdruck, mit dem die Lungen durchblutet werden. Dadurch entstehen Intimaproliferationen und Mediahypertrophie in den kleinen Pulmonalarterien, die wiederum den Lungengefäßwiderstand erhöhen und den Lungenblutfluß verringern (BEUREN (12)).

Wenn sich die großen Pulmonalarterien aus dem gemeinsamen Truncus nicht entwickelt haben, erfolgt der kleine Kreislauf über die die Funktion der Kollateralen übernehmenden erweiterten Aa. bronchiales (KISS (43)).

Einige Autoren (KEITH, ROWE, VLAD (41), TANDON (74)) beobachteten einen Links- Rechts Shunt in Ventrikelhöhe bei der Herzkatheterisierung.

1.4 Ätiologie

Verschiedene Theorien sind aufgestellt worden, um embryologisch die Fehlbildung des Truncus arteriosus communis zu erklären (MARON (51)). Die Pathogenese der Fehlbildung der Truncusseptierung ist dem völligen Ausbleiben der Entwicklung des aortopulmonalen Septums (NADAS (52)) oder der Abwesenheit des distalen Pulmonalinfundibulums (VAN PRAAGH (56)) zugeschrieben worden. Die Wichtigkeit der hämodynamischen Kräfte in der Entwicklung der Herzmißbildung ist von GOERTTLER (27) betont worden.

Die Frage nach der Ursache für die Entstehung des TAC ist in mehreren Arbeiten der neueren Literatur gestellt worden, aber Beobachtungen und experimentelle Untersuchungen liegen nur wenige von einzelnen Autoren vor, die sich auf die Entstehung aller kongenitalen Herzfehler erstrecken (HUDSON (35), LENZ (46), NAVRATIL (53), ROSANELLI (61)). Während früher vorwiegend endogene Faktoren in Betracht gezogen wurden, untersucht man in letzter Zeit mehr die exogenen (Viruserkrankungen, chemische Substanzen in Medikamenten, Strahlenschäden etc.), wobei mehr der Zeitpunkt der Noxe entscheidend für die Entstehung der Mißbildung in Betracht gezogen wird als die Art. (HAGENMILLER (30), KECK (38), SMITHELLS (72)).

PLIESS (57) ist der Meinung, daß in der Embryonalphase genetische und peristatische Bedingungen einander überlagern und eine Entscheidung, ob endogene oder exogene Faktoren schwerer wiegen, nicht zu treffen ist.

Die Ätiologie oder Art der Vererbung des Truncus arteriosus ist nicht bekannt (BRUNSON et al. (14)). In einer Studie zeigen BRUNSON und seine Mitarbeiter eine Familie, in der 3 von 4 Geschwistern mit TAC-Mißbildung geboren wurden. Da die Eltern diese Anomalie nicht aufwiesen, aber Vater und Großonkel an einem anderen kongenitalen Herzfehler gelitten haben, wird auf eine rezessive Vererbung hingewiesen, obwohl auch eine multifaktorielle Ursache nicht völlig ausgeschlossen werden kann.

1.5 Mortalität

Der TAC gehört zu den kongenitalen Herzvitien, die eine hohe Letalität zu verzeichnen haben. Die meisten Patienten mit dieser Anomalie werden in den ersten Lebenstagen und Wochen schwerkrank, viele sterben trotz intensiver Behandlung an Herzinsuffizienz, Pneumonie oder an den Folgen einer Cyanose.

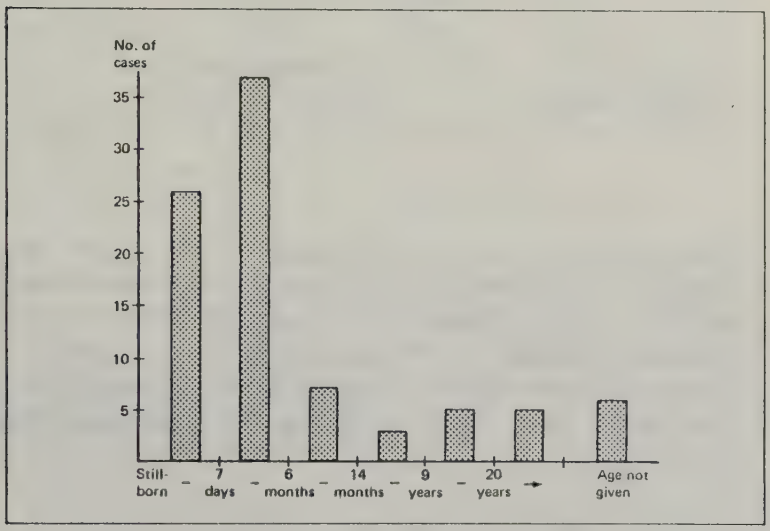
In einer Studie von 94 Fällen berichten FONTANA und EDWARDS (25) von einem Durchschnittsalter von 5 Wochen, 80 % starben im 1. Lebensjahr, nur 15 % lebten länger als 10 Jahre. Der älteste Patient wurde mit 36 Jahren angegeben.

APITZ und BEUREN (4) nennen bei 630 Patienten 19 TAC-Fälle, von denen 8 im 1. Lebensjahr, 2 Säuglinge im 2. Lebensjahr und ein Patient etwas später starben.

COLEMAN (19) findet in seiner Untersuchung über "kongenitale Herzfehler in der Kindheit" unter 166 Patienten 8 mit TAC, von denen 4 starben.

APITZ und STOERMER (5) stellten in ihrer Langzeitstudie von 1931 - 1964 2,9 % TAC-Fälle fest. 60,6 % dieser Patienten starben, davon 54,5 % im 1. Lebensjahr.

In einem Diagramm zeigen KEITH und Mitarbeiter (41) das Alter beim Tod nach einer Studie von 89 Fällen.



15 % überlebten das 1. Lebensjahr nicht, nach NADAS (52) sind es 30 %.

VAN PRAAGH (56) schlüsselt das Todesalter nach den in seiner Klassifikation aufgestellten Untergruppen in 57 Fällen wie folgt auf:

Ages at Death in Each Type of Truncus Arteriosus*

Type	No. of Cases	% of Series	Range	Mean (wk.)	Median (wk.)
A1	27	47	1.5 hr. to 6 mo.	9	6
A2	16	28	1 day to 3 yr. 5 mo.	21	8 1/2
A3	1	2	Died at 3 wk.	...	...
A4	13	23	6 hr. to 6 wk.	2	1

*Type B not present in this series (see Fig. 7).

Unter den 729 von BANKL (7) untersuchten Fällen finden sich 11 mit TAC (1,5 %). Die ungünstigen Lebenserwartungen lassen sich aus seiner Tabelle über natürliche Überlebenszeit und Todesursachen entnehmen.

Natürliche Überlebenszeit und Todesursachen			
– 24 Std. (1)		– 1 Wo. (5)	
kardiales Versagen	4	Geburtstrauma	1
Pneumonie	4	intraoperativer Exitus	1
Rhesus-Inkompatibilität	1		
–1 Mo. (–)		1/2 J. (4)	

CALDER und Mitarbeiter (16) berichten in einer Studie von 100 Patienten aus 3 Zentren (Children's Hospital Medical Center, Boston; Hospital for Sick Children, Toronto; Children's Memorial Hospital, Chicago) von einem durchschnittlichen Todesalter von 7 Wochen, aufgeschlüsselt nach der von PRAAGH (56) gegebenen Einteilung.

Type of truncus	No. of cases	Age at death (81 patients)	
		Median	Range
A1	50	5 wk.	9 hr.-14 1/4 yr.
A2	21	5 1/2 wk.	2 days-10 2/12 yr.
?A1 or A2*	9		11 mo. †
A3	8	5 mo.	3 wk.-11 mo.
A4	12	10 days	3 days-48 days
Total	100	5 wk.	9 hr.-14 1/4 yr.

*Uncertain whether type A1 or A2. †Only one patient dead in this group.

Seit Anwendung von Anastomosenoperationen, Operationen im Sinne der Muller-Dammann-Bandage und der von McGoon eingeführten chirurgischen Korrektur des TAC haben sich die Überlebenschancen verbessert.

Die Mortalität der von der Mayogruppe über 5-jährigen operierten TAC-Patienten wird mit 10 % (VAN DER HORST (33)) als niedrig angegeben im Gegensatz zu 50 % Letalität bei operierten Kindern in einem jüngeren Alter. Die unmittelbare Mortalität der Banding-Operation liegt bei 60 %, die STARK (73) aus den 56 % von POIRIER (58) und 73 % bei SINGH et al (69) ermittelt.

STARK (73) vergleicht die 3 Verfahren wie folgt:

Primary correction at 5 years		Pulmonary artery banding in infancy; debanding and correction at 5 years		Primary correction in infancy and conduit replacement at 5 to 8 years*	
Born	100	Born	100	Born	100
Die < 1 year	80	Die at banding	60	Die at correction	40
Inoperable at 5 years	10	Inoperable at 5 years	4	Die at conduit replacements	2
Die at correction	1	Die at correction	6		
Alive and well at 9 years	9		30		58

*Deaths in infancy without operation are not included.

2 KASUISTIK

2.1 Material

In der kinderkardiologischen Abteilung des Olgahospitals wurden während der vergangenen Jahre von 1970 bis Oktober 1980 insgesamt 1.400 Herzkatheteruntersuchungen an Kindern mit angeborenen Herzfehlern aus dem Stuttgarter Raum durchgeführt und registriert, von denen sich einige Kinder einer späteren, nochmaligen Herzkatheteruntersuchung zur Verlaufskontrolle oder vor Operationen unterziehen mußten. Bei 2,2 % dieser Untersuchungen wurden TAC und Pseudotruncus festgestellt. 1,7 % oder 24 Fälle mit den klassischen Merkmalen eines TAC, d.h. nur ein einziger arterieller Truncus erhebt sich aus dem Herzen über einen VSD und gibt Koronar-, Körper- und Pulmonalarterien (ABBOTT (1) ab, dienten als Gundlage für nachstehende Untersuchung. Dabei blieben alle Fälle mit Pseudotruncus unberücksichtigt, die dem Typ IV der im Olgahospital verwendeten Klassifizierung nach COLLETT und EDWARDS (20) bzw. der Tetralogie von FALLOT entsprechen.
In die Zahl von 2,2 % wurde einbezogen ein Fall mit sogenanntem Hemitruncus arteriosus ohne zusätzliche Mißbildung, bei dem die A. pulmonalis aus dem rechten Ventrikel in die rechte Lunge führte, während die linke Lunge wie beim Truncus aus der Aorta ascendens durchblutet wurde.

Aus dem vorhandenen Archivmaterial konnte der gesamte Krankheitsverlauf der stationären, aber auch ambulanten Patienten mit Hilfe von Krankenblättern, Berichten und Aufzeichnungen verfolgt werden.
Die Diagnose eines TAC basiert bei allen 24 Fällen auf einer Herzkatheter- und Angiokardiographieuntersuchung, die in 8 Fällen durch Operation, in 5 durch Obduktion bestätigt wurde.

Tabelle 1

Nr.		Gr.	Jhg.	Typ	Blutgr.		VSD	A.	Ursp. Trunc.
1.	(893/72)	m	61	I	A	rh. pos.	+	li	biv.
2.	(873/72)	w	72	I	B	rh. pos.	+	Unterbr. Typ B	li. V.
3.	(815/13)	w	73	I	A	rh. pos.	+	li	biv.
4.	(968/73)	m	73	I	A	rh. pos.	+	li	biv.
5.	(1093/74)	m	74	I	AB	rh neg.	+	li	biv.
6.	(1112/74)	w	74	I	O	rh. neg.	+	re	biv.
7.	(1493/77)	w	77	I	O	rh. neg.	+	li	re. V.
8.	(1715/78)	m	78	I	A	rh. pos.	+	re	biv.
9.	(1761/79)	w	79	I	O	rh. neg.	+	li	—
10.	(1842/80)	m	80	I	O	rh. pos.	+	li	biv.
11.	(595/70)	m	70	II	A	rh. pos.	Single Ventr.	li	biv.
12.	(769/71)	m	71	II	O	rh. Ø	+	—	biv.
13.	(1017/73)	w	72	II	O	rh. pos.	+	li	biv.
14.	(1455/76)	m	76	II	O	rh. pos.	+	Atresie	biv.
15.	(535/70)	w	62	IV		—	+	re	biv.
16.	(1436/76)	w	67	IV	O	rh. pos.	+	re	biv.
17.	(588/70)	m	70	IV	O	rh. pos.	+	re	biv.
18.	(1166/75)	w	72	IV	A	rh. pos.	+	li	biv.
19.	(1114/74)	m	74	IV	B	rh. pos.	+	li	biv.
20.	(1490/77)	m	77	IV	A	rh. pos.	Single Ventr.	re	—
21.	(1601/78)	m	77	IV	A	rh. pos.	+	re	biv.
22.	(1688/78)	w	78	IV	O	rh. pos.	+	re	biv.
23.	(1699/79)	w	79	IV	O	rh. neg.	+	re	—
24.	(1804/79)	m	79	IV	A	rh. pos.	+	li	biv.

G = Geschlecht

A = Aortenbogen

Nr.	Alter b. Tod	Operationsindikation
1. (893/72)	--	inoperabel (pulm. Hypertonie)
2. (873/72)	14 Tage	operabel
3. (815/13)	46 Tage	--
4. (968/73)	--	Banding
5. (1093/74)	--	Auf Wunsch der Eltern keine Banding
6. (1112/74)	--	soll mit 15 J. op. werden
7. (1493/77)	17 Tage	Banding d. Pulmonal-stumpfes
8. (1715/78)	2 Monate	Banding d. A. pulm.
9. (1761/79)	1 Monat	operabel
10. (1842/80)	--	Totalkorrektur
11. (595/70)	5 Tage	--
12. (769/71)	3 Jahre	Banding und Total-korrektur
13. (1017/73)	--	Banding und Total-korrektur
14. (1455/76)	2,5 Monate	Banding d. Pulm.
15. (535/70)	--	inoperabel
16. (1436/76)	--	inoperabel
17. (588/70)	--	inoperabel
18. (1166/75)	--	geringe Aussicht
19. (1114/74)	10 Monate	Palliativ vorges.
20. (1490/77)	18 Tage	--
21. (1601/78)	1 Jahr	inoperabel
22. (1688/78)	--	Waterston-Anastomose
23. (1699/79)	16 Stunden	--
24. (1804/79)	--	inoperabel

Fall 1: (S. H. 893/72)

Anamnese:
Der am 07.04.62 geborene Junge wuchs als Säugling unauffällig in einem Heim bis zur Verheiratung der Mutter auf.

Klinischer Befund:
Blasses Aussehen, nur zeitweise angedeutete Lippencyanose. Die Pulsfrequenz ist auf 100 - 110 erhöht (24.06.1963).

Laboruntersuchungen:
BKS erhöht, Hb 84 g%, Ery. 4,97 Mill., Leuko. 8400, Thrombo. 332.000, 31 % Seg., 43 % Lympho, 4 % Stab., 5 % Mono., 17 % Eo, Blutgruppe A rh. pos.

EKG:
Ruhefrequenz von 85/min., Vorhöfe rechts betont, Rechtstyp um 120°, vergrößerte, nach rechts drehende Vektorschleife. BWA mit sicheren Druckbelastungszeichen rechts bei Volumenbelastung links.

Phono:
Es zeigt sich ein lautes, hochovalspindelförmiges Protomesosystolikum bei betont einheitlichem 2. Herzton. Diastole frei.

Röntgenbefund:
Das Herz ist nach beiden Seiten verbreitert, besitzt eine tiefe Herztaille und ein schmales Gefäßband. Die Lungendurchblutung ist zentral vermehrt.

Herzkatheterbericht:
Eine Herzkatheteruntersuchung, die 1965 von der li. V. saphena aus durchgeführt wurde, brachte folgende Werte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	62,3 %	
V. cava inf.	61 %	
re. Vorhof	59 %	5/0,4/0,m = 1
re. Ventrikel	63 %	80/0,m = 35
re. Ventrikel infund.	77 %	
A. pulmon. re. Ast	85 %	45/20,35/15
Pulmonalstamm	72 %	100/50,m = 80

Angiokardiographie

Selektive Dextroventrikulographie im lateral. Strahlengang

Darstellung eines stark hypertrophierten re. Ventrikels, von dem aus sich A. pulmonalis und Aorta füllen. Intakter Aortenbogen. Von der Aorta ascendens füllt sich die li. und re. Pulmonalarterie.

Verlauf:
Am 30.06.66 wurde der Junge zur Operation in die Chirurgische Klinik der Universität München unter Direktor Prof. Dr. Zenker eingewiesen. Der Eingriff wurde als Probethorakotomie beendet, weil es sich bei dem Vitium um einen Truncus arteriosus communis Typ I handelte. Der Thorax wurde in medianer Längssternotomie eröffnet. Nach Längsspaltung des Pericards fand sich ein deutlich li. und re. vergrößertes Herz mit 2 großen Ventrikeln.

Ein großes arterielles Gefäß verließ das Herz vom re. Ventrikel. Dieses Gefäß gab eine re. und li. Pulmonalarterie ab. Bei der Austastung über das re. Herzohr fanden sich normale Verhältnisse: Kein Vorhofseptumdefekt, eine normal angelegte Tricuspidalklappe, ein großer re. Ventrikel, ein großer VSD, mit Sicherheit nur 1 angelegte Semilunarklappe. Die Druckmessung ergab Druckgleichheit in beiden Ventrikeln. In den Pulmonalarterienästen wurde ein Druck von 60 mm Hg gemessen, bei einem aortalen Druck von 90 - 100 mm Hg. Wegen des Druckgradienten wurde von der Bändelung der Arterienäste abgesehen.

Wegen einer evtl. möglichen Korrektur des bestehenden Herzfehlers wurde 1972 eine erneute Katheterisierung und Angiokardiographie durchgeführt. Die Werte des 2. Katheterberichtes stimmen fast mit denen des 1. Berichtes überein. Hinzu kommt lediglich die Messung des li. Ventrikels mit einem Druck von 135/0 m = 70 mm Hg. In der selektiven Dextroventrikulographie ergab sich ein biventrikulärer Ursprung des Truncus, der über dem VSD reitet. Die II. und III. selektive Aortographie bestätigte im allgemeinen die Diagnose der Probethorakotomie.

Drei Jahre später wurde erneut wegen begleitender pulmonaler Hypertonie einhergehend mit O_2-Untersättigung im peripheren Blut (82 %) eine Inoperabilität voraussichtlich konstatiert. Bei dem Patienten trat seitdem keine Verschlechterung des AZ ein.

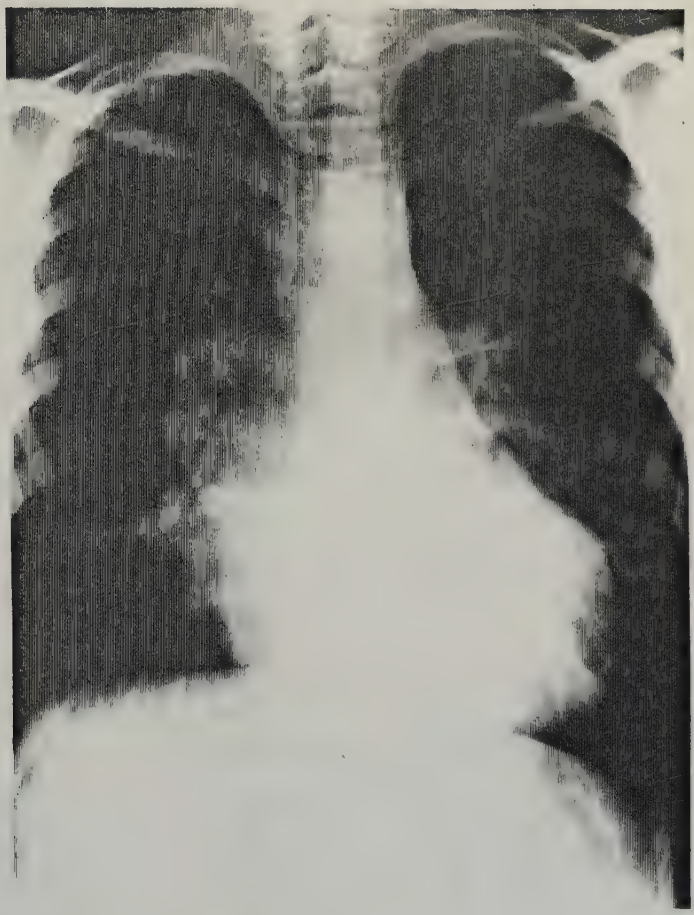


Abb. 1 **Fall 1, S.H.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 11 Jahren)
Nach beiden Seiten verbreitertes Herz mit tiefer Herztaille und schmalem Gefäßband. Zentral vermehrte Lungendurchblutung.

Fall 2: (S. H. 873/72)

Anamnese:
Das nach unauffälligem Schwangerschaftsverlauf am 20.09.72 geborene Mädchen wurde am 2. Tag wegen zunehmender Dyspnoe in das Olgahospital eingewiesen.

Klinischer Befund:
Reifes weibliches Neugeborenes mit Tachypnoe und blassem Hautkolorit, aber ohne Cyanose. Die Herzaktion war tachykard mit einer Frequenz von 168/min. Ein leises systolisches Geräusch war hörbar, der 2. Herzton gespalten. Die Leber war tastbar vergrößert.

Laboruntersuchungen:
Ery. 3,42 Mill., Hb 15,5 g%, Leuko. 16.000, HKT 44 %, Polychromasie, Anisocytose stellte man im Differentialblutbild fest. Blutgruppe B rh. pos.

EKG:
Regelmäßiger Sinusrhythmus, Rechtstyp, Vorhofbelastung re., inkompletter Rechtsschenkelblock, fehlende ST-Strecke, verkürzte QT-Zeit.

Phono:
Es entspricht dem Auskultationsbefund, zeigt aber noch ein Diastolikum.

Röntgenbefund:
Großes nach li., aber auch deutlich nach re. verbreitertes Herz, Dorsalverlagerung des Oesophagus, der Retrokardialraum ist eingeengt.

Herzkatheterbericht:
Die Katheterisierung im Alter von 12 Tagen ergab folgenden Befund:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	31,3 %	
V. cava inf.	32 %	
re. Vorhof	41 %	14/10,m = 12
re. Ventrikel	77 %	70/10,m = 45
li. Vorhof	92 %	15/ 5,m = 10
li. Ventrikel	92 %	80/ 0,m = 40
Aortenbogen (distal der Stenose)	86 %	70/40,m = 60
Aorta descendens	88 %	70/40

Angiokardiographie

Selektive Laevoventrikulographie im lateral. Strahlengang

Darstellung eines glattwandigen, gering vergrößerten re. Ventrikels. Aortenklappen nicht differenzierbar. Im seitlichen Strahlengang liegt die Aorta ascendens dorsal und entspringt wahrscheinlich vollständig aus dem li. Ventrikel. In der distalen Region des Arcus aortae erfolgt ein KM - Abbruch. Mit beginnender Füllung der Aorta ascendens ergibt sich eine Anfärbung der dorsal der Aorta ascendens abgehenden und erweiterten Pulmonalarterie. Es besteht ein hoher VSD.

Selektive retrograde Aortographie in schräg-li. Proj.

Bei kontinuierlicher KM-Injektion zeigt sich eine kontrastreiche Darstellung der A. subclavia li. und eines hypoplastischen Aortenbogenabschnittes. Von der Aorta ergibt sich ein Kontrastbluteinstrom über einen persistierenden Ductus art. Botalli in die dilatierte A. pulmonalis. Von der Klappenebene erfolgt der Abfluß einmal über die Pulmonalarterien und zum anderen in die Aorta ascendens, d. h. es besteht eine aorta-pulmonale Kommunikation. Am Abgang des persistierenden Ductus Botalli zeigt sich eine membranöse Einengung des Aortenlumens.

Verlauf:
Ab 3. Lebenstag verschlechterte sich der AZ. Das systolische Geräusch wurde über dem Herz lauter, der Herzspitzenstoß deutlich hebender und nach li. verbreitert. Auskultation feinblasiger, klingender RGs über dem re. Mittel- und Unterfeld der Lungen. Erneutes EKG und Röntgenbild deuten auf Rechts- und Linksbelastung hin infolge erheblicher Kardiomegalie und verstärktem Lungendurchfluß sowie Lungenstauung. Ober- und Unterfelder zeigen große konfluierende, inhomogene Fleckenschattenbildung. Die Möglichkeit einer operativen Behandlung war gegeben, aber das Kind starb am 14. Tag.

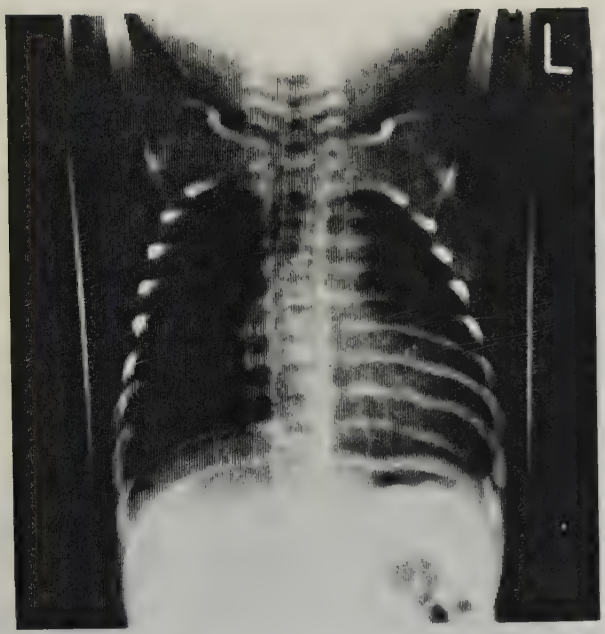


Abb. 2 **Fall 2, J.B.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 2 Tagen)
Großes nach li. verbreitertes Herz, das die laterale Thoraxwand erreicht.
Vermehrte Lungenvaskularisation.

Fall 3: (J. T. 815/73)

Anamnese:
Das am 28.03.72 geborene Mädchen wurde im Alter von 2 Wochen wegen Verdacht auf Bronchopneumonie in das Olgahospital eingewiesen.

Klinischer Befund:
Erheblich reduzierter AZ; blasses, marmoriertes Hautkolorit. Atmung stoßend, frequent. Über der Lunge fein- bis mittelblasige RGs auskultierbar. Die Leber war bis 5 cm unter dem Rippenbogen tastbar.

Laborwerte:
Das Blutbild liegt im Normbereich.

EKG:
Beurteilung von Extr. und BWA (V_1-V_6)
Sinusrhythmusfrequenz 165/min., Vorhöfe links betont. Vorhofüberleitungszeit noch im Bereich der Norm. Rechtstypisches Extr.-EKG um + 115° mit nach rechts drehender Vektorschleife. Erregungsausbreitung normal, flache T-Wellen, tiefe S-Zacken in V_6, die R/RS-Relation liegt mit 22 % im path. rechtstypischen Bereich.

Phono:
Man findet ein hochfrequent erfaßtes, hochovalspindelbis bandförmiges Protomesosystolikum. Diastolikum wahrscheinlich vorhanden. 2. Herzton ist unterschiedlich ausgebildet.

Röntgenbefund:
Es fand sich ein nach beiden Seiten vergrößertes Herz mit konvexbogiger li. Kontur und nach li. unten gerichteter Herzspitze. Der li. Herzrand reicht bis 1 cm an die laterale Thoraxwand heran. Das Gefäßband ist relativ schmal, die Lungen vermehrt vaskularisiert überbläht.

Herzkatheterbericht:
Bei der unter 100 % O_2-Zufuhr duchgeführten Katheterisierung zeigten sich folgende Sauerstoffsättigungs- und Druckwerte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	69,6 %	
V. cava inf.	69 %	
re. Ventrikel	79 %	75/0,m = 40
re. Vorhof	68 %	6/-2,m = 0
li. Vorhof	98 %	18/3,m = 1

Angiokardiographie:

Selektive Dextroventrikulographie in d. seitl. Proj.

Es besteht ein biventrikulärer Ursprung des Truncus, der über einen hohen VSD reitet. Die Pulmonalgefäße nehmen dorsal aus dem Truncus ihren Ursprung. Nur ein kleiner Teil des Kontrastblutes fließt in den li. Ventrikel infolge eines Rechts-Links-Shunts. Die Lungenvaskularisation ist vermehrt.

Verlauf:
Unter Digitalisierung und O_2-Zufuhr erholte sich das Kind anfangs. Plötzlich zeigten sich Unruhe, das Aussehen wurde cyanotisch, die Insuffizienzzeichen nahmen zu, ebenso die Leberverbreiterung, die eine Kontrollaufnahme erforderlich machten. Es zeigte sich eine Zunahme der Herzgröße mit stark konfluierender Fleckenschattenbildung. Am 46. Tag verstarb das Kind, wahrscheinlich an Herzinsuffizienz mit Lungenstauung.

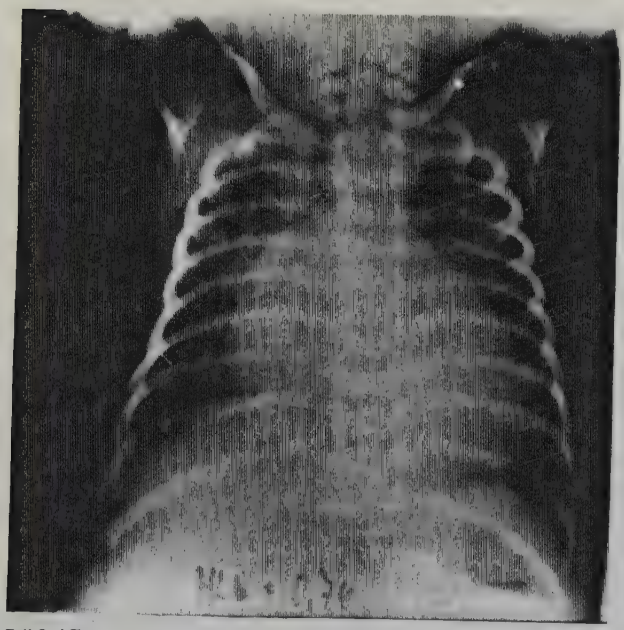


Abb. 3 **Fall 3, J.T.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 18 Tagen)
Nach beiden Seiten vergrößertes Herz, li. konvexbogig bis 1 cm an die laterale Thoraxwand heranreichend, schmales Gefäßband.

Fall 4: (M. K. 968/73)

Anamnese:
Der Junge kam am 09.01.73 mit durchschnittlichem Gewicht und Größe durch Hausgeburt zur Welt. Es zeigte sich keine Cyanose, aber ein Verdacht auf Bronchopneumonie nach 3 Monaten.

Klinischer Befund:
3 Monate alter Säugling mit etwa 3 cm verbreiteter Leber. Über dem Herz war kein Schwirren tastbar.

Laboruntersuchungen:
Leuko. 20.400, Ery. 4,2 Mill., Hb 12,6 g%, HK 37,3 %, Blutgruppe A rh. pos.

EKG:
Sinusrhythmus, Frequenz um 160/min., Vorhöfe bas. betont. Vorhofüberleitunszeit normal. Steil- rechtstypisches Extr. EKG mit sehr großer, nach re. drehender Vektorschleife, deren größte Vektoren bei + 90° stehen. Erregungsausbreitung und Rückbildung normal. BWA bds. betont mit hohen R-Zacken mit verzögertem R-Anstieg. Betonung beider Ventrikel. Das 1 Woche später aufgenommene EKG zeigt eine Abnahme der Linkspotentiale, so daß Linkshypertrophie auszuschließen ist.

Phono:
Über allen Ableitungspunkten findet man ein mittel- und hochfrequent erfaßtes, hoch-oval-spindelförmiges Protomesosystolikum, das dann rasch zu Systolende abfällt. Das Vorhandensein eines Diastolikums ist nicht sicher feststellbar.

Röntgenbefund: (Seitenbild mit Oesophagogramm)
Das Herz ist stark nach li. verbreitert und erreicht mit der li. Kontur die laterale Thoraxwand, es zeigt eine liegende Eiform und schmales Gefäßband. Die Kontur des re. Vorhofs geht fast geradlinig in den oberen Mediastinalschatten über. Im Seitenbild findet sich eine geringe Dorsalverlagerung des kontrastgefüllten Oesophagus. Insgesamt findet sich eine vermehrte Transparenz beider Lungen infolge Überblähung. Die Zwerchfelle stehen tief und sind dadurch abgeflacht. Eine nach 3 Wochen wiederholte Röntgenuntersuchung stellt das Pulmonalsegment deutlich dar. Die Lungenvaskularisation ist zentral deutlich verstärkt.

Herzkatheteruntersuchung:
IH-Kathetereinführung über die re. V. saphena bis in den re. Vorhof. Es ergaben sich folgende Werte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	57,5 %	
V. cava inf.	57 %	
re. Vorhof	53 %	8/0,m = 3
re. Ventrikel	54 %	110/0,m = 60
A. pulm.	77 %	80/46,m = 70
Aorta asc.	82 %	95/50

Angiokardiographie:

Selektive Dextroventrikulographie in seitl. Proj.

Es stellt sich ein gering vergrößerter re. Ventrikel dar. Von da erfolgt ein Kontrastbluteinstrom über einem hohen VSD in den li. Ventrikel nach dorsal.

Der Truncus mit biventrikulärem Ursprung teilt sich im ascendierenden Teil in die Aorta und in einen Pulmonalisstamm, der dorsal etwas li. vom Truncus entspringt. Die Anzahl der Klappen läßt sich nicht sicher differenzieren. Die li. Herzhöhlen sind vergrößert. Es zeigt sich ein Links-Rechts-Shunt auf Ventrikelebene.

Selektive Pulmonalisangiographie in der d-v Proj.

Es ergaben sich keine neuen Gesichtspunkte.

Selektive retrograde Aorto- bzw. Truncographie in der d-v Proj.

Injektion in den Bulbus. Der Pulmonalishauptstamm gibt in die li. und re. Lunge führende Arterien ab, die von mittlerer bis stärkerer Größe erscheinen. Die Aorta descendiert li. der WS.

Verlauf:
Im Alter von 8,5 Monaten wurde an dem Patienten eine Bandingoperation der A. pulmonalis in Tübingen durchgeführt, die er gut überstand. Danach litt er sehr oft an rezidivierenden Bronchitiden. Ein 14 Tage nach dem Eingriff angefertigtes EKG zeigte folgendes: Sinusrhythmus, Frequenz um 130/min., Vorhöfe bds. belastet, Vorhofüberleitungszeit normal, steiltypisches Extr.-EKG um + 70°, normale Erregungsausbreitung und Rückbildung.

Im BWA Rechtsbelastungszeichen. 6 Monate später wurde ein Blutbild angefertigt, das keine Polyglobulie zeigte. Röntgenologisch fand sich unverändert ein nach li. vergrößertes Herz mit Prominenz des nach cranial verlagerten pulmonalen Segments. Bds. deutlich vermehrte Lungenvaskularisation.

Im August 1978 wurden die Unterlagen des Patienten an die Mayo-Klinik geschickt. Sie lehnte leider eine Totalkorrektur ab, da die pulmonale Gefäßobstruktion zu weit fortgeschritten sei.

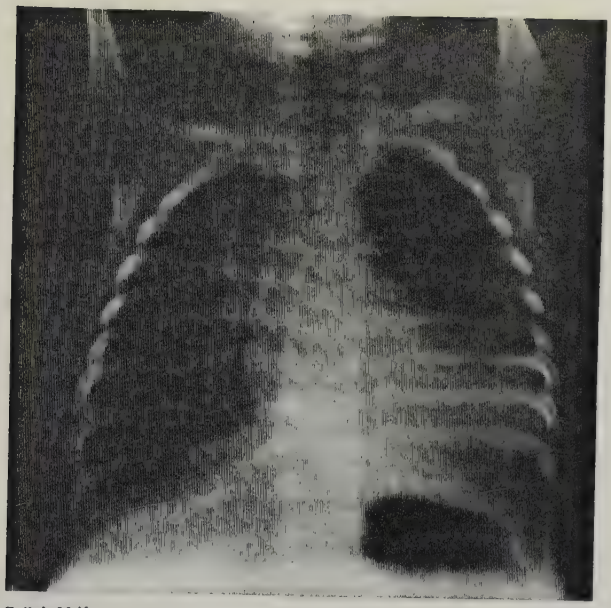


Abb. 4 **Fall 4, M.K.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 3 Monaten)
Eiförmig gelagertes Herz mit Hauptmasse im li. Thorax, schmales Gefäßband.

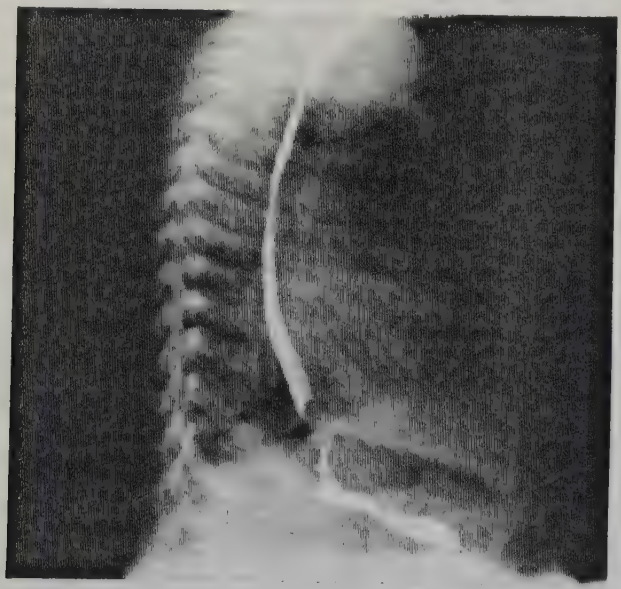


Abb. 5 **Fall 4, M.K.**
Rö.-Seitenbild mit Oesophagogramm (im Alter von 3 Monaten)
Geringe Dorsalverlagerung des kontrastgefüllten Oesophagus. Vergrößerter retrosternaler Raum.

Fall 5: (M. U. 1093/74)

Anamnese:
Bei dem am 16.07.74 geborenen Knaben handelt es sich um einen Partus per Sectio. Er ist das 1. Kind gesunder Eltern. Wegen Verdacht auf ein Vitium cordis kam er in stationäre Behandlung des Olgahospitals.

Klinischer Befund:
4 Tage altes Neugeborenes, tachypnoisch um 80-90/min., keine Einziehungen. Rosiges Kolorit, das sich beim Schreien in grau-livid ändert. Über dem Herz holosystolisches Geräusch mit p.m. im 3.-4. ICR li. parasternal. 2. HT sehr kräftig. Leber vergrößert. Milz nicht palpabel.

Laboruntersuchungen:
Hb 18,3 g%, HK 54 %, Leuko 17.300, Blutgruppe AB rh. neg.

Röntgenuntersuchung:
Auf der Thoraxübersichtsaufnahme gering erweiterter Thoraxraum. Starke Cardiomegalie. Aorta und Pulmonalis nicht differenzierbar. Zentral vermehrte Lungenvaskularisation. Im Seitenbild geringe Impression des Oesophagus in Höhe des li. Vorhofes.

EKG:
Sinusrhythmus, Frequenz um 150/min., Vorhöfe rechtsbetont. Vorhofüberleitunszeit im oberen Normbereich. Rechtstyp um 105°, BWA rechtsbetont, keine Stärkung der Erregungsausbreitung, T-Wellen bis V_6 neg.

Phono:
In allen Ableitungen zeigt sich ein protomesosystolisches Geräusch von noch ovalspindelförmiger bis bandförmiger Konfiguration. 2. HT deutlich abgesetzt und physiologisch gespalten, Diastole frei.

Herzkatheterbericht:
Einführen eines 5er NIH-Katheters über die re. V. saphena bis in den re. Vorhof. Dort gelang es nicht, ein Gefäß zu sondieren. Danach wurde der Katheter in den rechten Ventrikel vorgeführt. Folgende Werte wurden gemessen:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	30 %	
re. Vorhof	29 %	4/-1,m = 1
V. cava inf.	28 %	
re. Ventrikel	34 %	50-60/0,m = 30
li. Vorhof	53 %	10/1,m = 5
li. Ventrikel		60/0,m = 30

Eine erneute Herzkatheterisierung brachte folgende Werte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	70 %	
re. Vorhof	71 %	a=6 V=4 m = 3
V. cava inf.	73 %	
re. Ventrikel	74 %	120/0-22,m = 58
li. Vorhof	98 %	a=14 V=14m = 8
li. Ventrikel	96 %	
Aorta asc.	92 %	110/70,m = 90
A. pulm. li. Ast	86 %	105/70,m = 85
PA-Stamm	85 %	110/70,m = 88
Aorta desc.	87 %	110/70,m = 86
A. pulm.		105/65

Die Angiokardiographie bestätigte die frühere Diagnose eines TAC Typ I mit persistierendem Ductus arteriosus Botalli und pulmonaler Hypertension mäßigen bis schweren Grades.

Angiokardiographie:

Selektive Laevoventrikulographie im a-p Strahlengang

Darstellung eines vergrößerten li. Ventrikels mit normaler Weitenänderung. In Systole gleichzeitige Färbung des Truncus und der beiden Pulmonaläste. Es ist nur eine Klappenebene erkennbar. Die Aorta descendiert li. der WS. Im seitlichen Strahlengang tritt das KM über einen hohen VSD vom li. in die Ausflußbahn des re. Ventrikels. Der Truncus teilt sich im ascendierenden Teil in die Aorta und in einen Pulmonalstamm.

Selektive Dextroventrikulographie im a-p Strahlengang

Der Truncus zeigt hier einen biventrikulären Ursprung. Mit der Anfärbung des re. Ventrikels kommt es über den VSD zur Anfärbung des linken. Das Septum interventriculare ist gut erkennbar.

Verlauf:
Nach der Herzkatheteruntersuchung wurde den Eltern eine Banding-Operation vorgeschlagen, die sie ablehnten. Im gleichen Jahr wurden noch EKG- und Röntgenuntersuchungen durchgeführt. Die erste Röntgenaufnahme zeigte ein in Querdimension deutlich vergrößertes Herz mit verstrichener Taille, rechts mediastinal scharfrandig die Thymusdrüse. Die Lungenvaskularisation erwies sich als Hinweis auf einen vermehrten Lungendurchfluß. Die Zwerchfelle zeigten glatte Begrenzung.

Ein späteres EKG war verändert: Vorhofbetonung li., Überleitungszeit normal, Steiltyp im Extr.EKG + 90° mit großer nach rechts drehender Vektorschleife. In den BWA Belastung beider Ventrikel. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal. Störung der Erregungsrückbildung über dem ganzen Präcordium. Beginnende Polyglobulie wurde festgestellt: Hb 15 g%, HK 46 %, Leuko 15000.

Die Ergebnisse der Herzkatheteruntersuchung wurden mit den Herzchirurgen besprochen. Diese waren der Meinung, daß eine Operation nicht mehr gewagt werden könne. Das letzte Blutbild vom April 1980 zeigte folgende Werte: Leuko. 8400, Ery. 7,11 Mill., Hb 20 g%, HK 60 %, HbE $28,2_{yy}$.

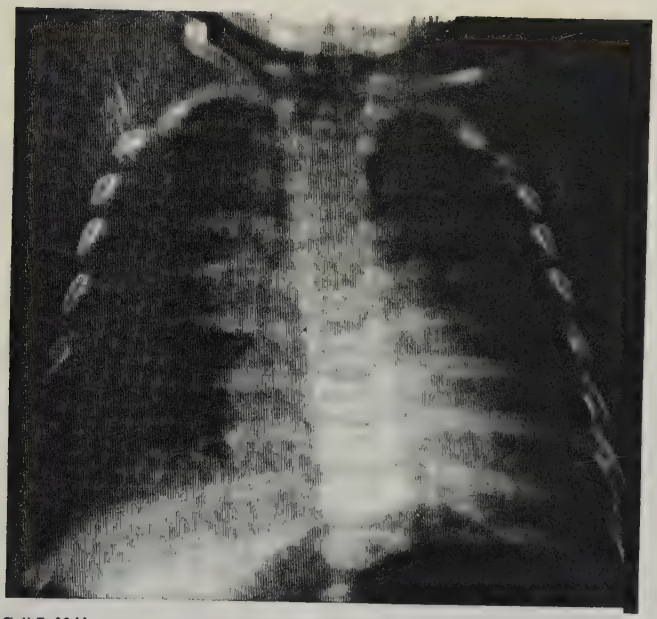


Abb. 6 **Fall 5, M.U.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 3 Monaten)
Gering erweiterter Thoraxraum. Starke Cardiomegalie. Nicht differenzierbare Aorta und Pulmonalis. Vermehrte Lungenvaskularisation.

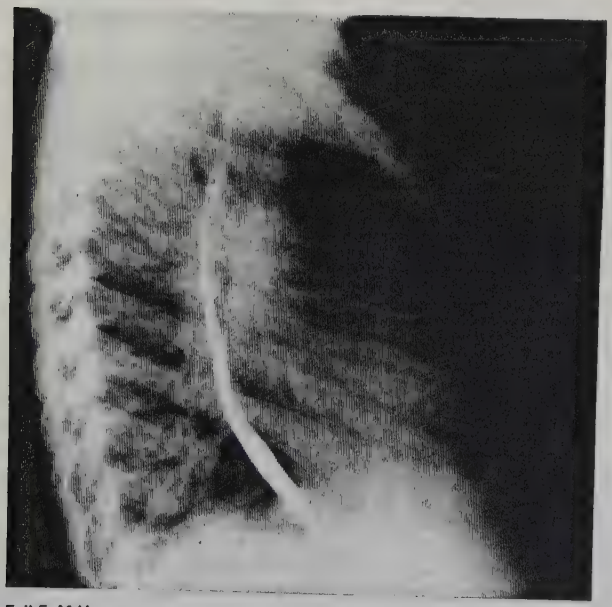


Abb. 7 **Fall 5, M.U.**
Rö.-Seitenbild mit Oesophagogramm (im Alter von 4 Jahren)
Geringe Impression des Oesophagus in Höhe des li. Vorhofs. Vergrößerter retrosternaler Raum. Schmales Gefäßband.

Fall 6: (S. S. 1112/74)

Anamnese:
1. Kind einer 19jährigen Patientin nach unauffälligem Schwangerschaftsverlauf am 14.07.74 geboren. Bilirubin am 3. Lebenstag 16,8 mg%, dann Abfall, wegen Herzgeräusch Verlegung in die Universitätskinderklinik Freiburg.

Klinischer Befund:
8 Tage altes Neugeborenes mit lebhafter Spontanmotorik, deutlichem Ikterus, oberflächlichem Hautdefekt in der li. Leiste. Keine Cyanose, an Hand und Fuß Ödeme, Femoralispulse tastbar, Leber 3 cm unter RB vergrößert, vermehrte Aktivität im Epigastrium und li. parasternal; Schwirren am li. Sternalrand, lautes Holosystolikum, Diastole frei, keine Milzvergrößerung.

Laborbefunde:
Hb 18,2 g%, BKS 1/2 mm n.W. Differentialbild unauffällig. Blutgruppe 0 rh. neg.

Röntgenuntersuchung:
Großes, nach li. verbreitertes, bis nahe an die li. laterale Thoraxwand reichendes Herz, breiter oberer Mittelschatten, von Herzfigur kaum abgegrenzt. Weichstreifig vermehrte Zeichnung im Anschluß an die Hiluspole. Deutlich verstärkte Lungenvaskularisation, besonders zentral.

EKG:
Sinusrhythmus mit Frequenz um 140/min., Vorhöfe betont, Vorhofüberleitungszeit normal. Pathol. rechtstypisches Extr.-EKG um + 136° mit normaler Erregungsausbreitung. Störung der Erregungsrückbildung re. mit gesenkten ST-Abgängen und waagerechten ST-Strecken in Abl. II, III und aVF. BWA rechtsbetont mit deutlich gesenkten ST-Abgängen in allen Ableitungen. Deutliche Rechtsverspätungszeichen.

Wegen Verdacht auf großen VSD Überweisung in das Olgahospital.

Phono:
Über allen Abl.-Punkten findet man ein mittel- und hochfrequent erfaßtes bandförmiges Holosytolikum von hoher Amplitude. 2. HT wahrscheinlich kräftig, kurz gespalten. Die Herzkatheterisierung am 06.08.74 mußte wegen supraventrikulärer Tachykardie unter vorübergehendem Herzstillstand abgebrochen werden.

Im Alter von 58 Tagen wurde erneut eine Herzkatheteruntersuchung in Ketanest-Narkose bei Intubation und reiner O_2-Zufuhr durchgeführt. Es ergaben sich folgende Werte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
re. Vorhof	31 %	1/2 m = 4
re. Ventrikel	59 %	15/0 m = 4
V. cava inf.	35 %	
li. Vorhof	94 %	14/4 m = 10
li. Ventrikel	86 %	80/0 m = 40

Angiokardiographie:

Selektive biplane Dextroventrikulographie

Stark vergrößerter re. Ventrikel mit weiter Ausflußbahn. Kontrastierung des Truncus mit nach re. gerichtetem Arcus, von dessen Mitte an sich eine Kaliberverjüngung findet. Der ascendierende, bogenförmige Truncus erweist sich als dilatiert, er descendiert re. der WS. Li.vom Truncus geht exzentrisch eine schmale Pulmonalarterie mit 2 Pulmonalisästen ab. In der lateralen Projektion findet sich ein Kontrastbluteinstrom vom re. Ventrikel über einen VSD in den li. Ventrikel. Es zeigt sich ein biventrikulärer Ursprung des Truncus. Nach Kontrastblutpassage durch die Lungen kommt es zur kontrastarmen Opazifikation der li. Herzhöhlen. Eine

Selektive biplane Laevoventrikulographie und eine

Selektive biplane Aortographie,

bei der die Aorta mit einem SWAN-GANZ-Katheter vom re. Ventrikel aus erreicht wurde, zeigen den Abgang der brachiocephalen Gefäße: Truncus brachiocephalicus li., A. carotis communis und A. subclavia re.

Verlauf:
Aufgrund der Diagnose wurde ein Banding der Pulmonalis beschlossen, ein Eingriff, der in den ersten 6 Lebensmonaten vorgenommen werden müßte. Leider litt zum festgesetzten Termin die Patientin an einem grippalen Infekt mit leichtem Fieber. Bei einem erneuten Termin stellte man in dem Kinderspital Zürich anhand von Filmmaterial aus Deutschland fest, daß keine ausgeprägte pulmonale Hypertension vorlag, die eine Operationsindikation lieferte.

Ein nochmaliger Herzkatheter zeigte, daß eine Korrektur des Vitiums möglich, aber technisch sehr schwierig sei und erst mit 10 - 15 Jahren versucht werden sollte. Das Kind sollte weiter digitalisiert werden. Zudem wurde eine antibiotische Endokarditisprophylaxe vorgeschlagen. Die Auswirkung des Herzfehlers auf die Hämodynamik hat sich nicht wesentlich geändert, so daß weiterhin mit der risikoreichen Operation gewartet werden kann.

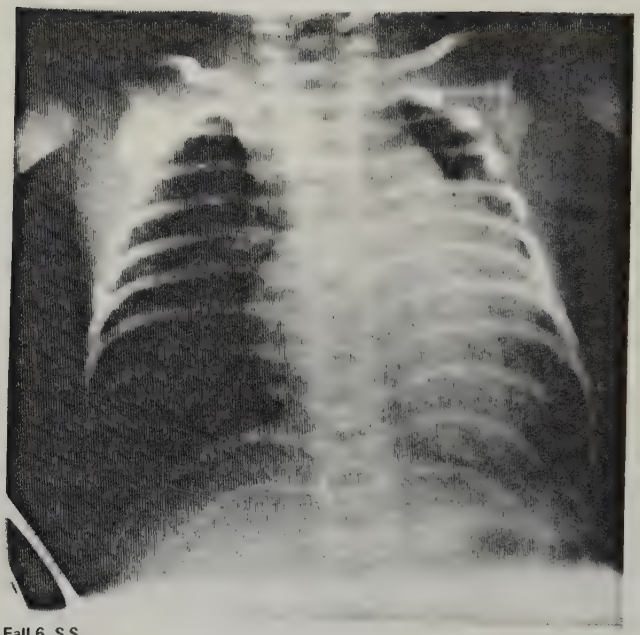


Abb. 8 **Fall 6, S.S.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 3 Wochen)
Großes nach li. verbreitertes, bis nahe an die li. laterale Thoraxwand reichendes Herz. Breiter oberer Mittelschatten. Verstärkte Lungenvaskularisation, besonders zentral. Überblähung der Lungen.

Fall 7: (B. N. 1493/77)

Anamnese:
Das Mädchen wurde nach normal verlaufender Schwangerschaft als 2. Kind am 24.03.77 termingerecht geboren. Das Fruchtwasser war grün. Der Vater des Kindes war im Alter von 11 Jahren in Düsseldorf wegen VSD operiert worden. 2 Tage nach der Geburt wurde das Mädchen auffällig und in das Kinderkrankenhaus in Waiblingen verlegt.

Klinischer Befund:
Ausgetrocknetes, zittriges, berührungsempfindliches Kind mit lividem Munddreieck und Nagelbettcyanose, tachypnoeisch (128-90/min.), blasse Hautfarbe, Gelegentlich Vertical-Nystagmus nach unten. Herztöne rein, sehr laut. Aktion regelmäßig, Puls 130/min. Bei der sofort durchgeführten Lumbalpunktion ergab sich kein eindeutiger Wert, der Liquor war blutig. Es fanden sich 227/3 Zellen, Lymphozyten und Granulozyten. In der Annahme, es liege eine Sepsis vor wegen Thrombosturz auf 37000, wurde eine antibiotische Therapie durchgeführt. Ein Herzgeräusch war nicht hörbar, der Herzspitzenstoß deutlich tastbar, die Leber um 3 QF verbreitert.

Laboruntersuchungen:
Thromb. 37000, Hb 18,9 g%, HK 52 %, Ery. 4,87 Mill., Blutgruppe 0 rh. neg.

Thorax:
In der Querdimension stark vergrößertes Herz von liegender Eiform. Die stark abgerundete Herzspitze reicht dabei bis fast an die laterale Thoraxwand heran. Aorta und Pulmonalis sind nicht differenzierbar. Im Seitenbild zeigt sich ein deutlich vergrößerter sternovertebraler Durchmesser. Der kontrastgefüllte Oesophagus wird in Höhe des li. Vorhofes nach dorsal verlagert. Vorwölbung des Sternums. Das Gefäßband erscheint in der a-p-Proj. relativ schmal. Die Lungenvaskularisation ist bds. als Hinweis für einen vermehrten Lungendurchfluß verstärkt. Tiefstehende, glatt begrenzte Zwerchfelle.

EKG:
Beurteilung von Extr.- und BWA (V1-V6) und PKG
Sinusrhythmus, Frequenz 150/min., Vorhöfe normal, Vorhofüberleitungszeit eben noch im oberen Bereich. Rechtstypisches Extr. EKG um + 115° mit normal großer, nach re. drehender Vektorschleife. Erregungsausbreitung normal, leichte Störung der Erregungsrückbildung mit etwas gesenkten ST-Abgängen in Abl. II, III und aVF. BWA altersphysiologisch rechtskonfiguriert, eindeutig positive T-Wellen finden sich noch nirgends, präterminal neg., T-Wellen in allen Ableitungen vorhanden.

Phono:
Es werden nur uncharakteristische Geräuschphänomene aufgezeichnet. 2. HT kräftig, verschieden weit gespalten.

Herzkatheteruntersuchung:
Nach Überweisung in das Olgahospital im Alter von 12 Tagen. Zunächst wird der 5er NIH-Katheter von der re. V. saphena aus in den re. Vorhof geführt. Später wird ein Selektivkatheter von der A. femoralis über den Aortenbogen in den li. Ventrikel vorgeführt.

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	60,6 %	
re. Vorhof	58,6 %	5/-1
V. cava inf.	53 %	
re. Ventrikel	69 %	60-65/0,m = 29
li. Ventrikel	89 %	80/0 ,m = 32
Aorta asc.	82 %	80/40 ,m = 60

Angiokardiographie:

Selektive biplane Dextroventrikulographie:

Stark vergrößerter, trabekulierter re. Ventrikel, der regelrechte Weitenänderungen zeigt. Bei 1. Systole Anfärbung von Aorta und Pulmonalis, breiter KM-Bluteinstrom in den li. Ventrikel. Die Aorta asc. erscheint weit, die beiden Pulmonaläste verdickt. Vermehrte Lungenvaskularisation. Linksdescendierende Aorta. Nach beschleunigter Lungenpassage stellt sich ein vergrößerter li. Vorhof dar.

Selektive biplane Aortographie:

Anzahl der Klappen nicht sicher erkennbar. Kurzer gemeinsamer Pulmonalstamm, der sich dann in den re. und li. Pulmonalast teilt. In seitl. Proj. Verdacht auf 4 Klappen. Zarter KM-Blutreflux in den Ventrikel. Re. und li. Pulmonalast deutlich erweitert. Aorta descendiert li. der WS. Die A. subclavia geht von der Aorta desc. ab. Sonst regelrechter Abgang der brachiocephalen Gefäße. Bei geringer Klappeninsuffizienz und membranösen VSD handelt es sich um TAC Typ I.

Verlauf:
In den folgenden Tagen bestand unverändert eine erhebliche Tachypnoe, röntgenologisch ein vermehrter Lungendurchfluß. Wegen zunehmender Herzinsuffizienz und Tachypnoe war die Indikation zur Bandage des Pulmonalstumpfes zur Vermeidung einer Lungenüberflutung gegeben. Am 08.04.77 wurde das Kind zur Operation nach Tübingen verlegt, wo der Eingriff am 09.04.77 stattfand.

Das Kind wurde von einer linksseitigen Thorakotomie aus operiert. Der angiographische Befund konnte bestätigt werden. Der kurze Pulmonalisstumpf wurde mittelgradig gebändelt. Ein Ductus Botalli war nicht zu finden. Postoperativ entwickelte die kleine Patientin eine zunehmende Herzinsuffizienz, die am 10.04. trotz intensiver Reanimation zum Exitus letalis führte. Die Sektion bestätigte TAC Typ I. Es fand sich außerdem ein markstückgroßer VSD. Die Aortenklappe war tricuspidal, der rechte Ventrikel dilatiert. Zudem bestand eine Leberstauung, die zur Annahme eines akuten Rechts- Herzversagens als Todesursache führte.

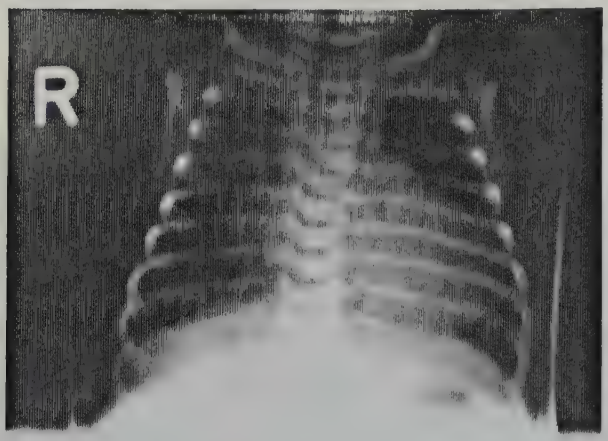


Abb. 9 **Fall 7, B.N.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 12 Tagen)
Liegende Eiform des Herzens mit schmalem Gefäßband und vermehrter Lungenvaskularisation.

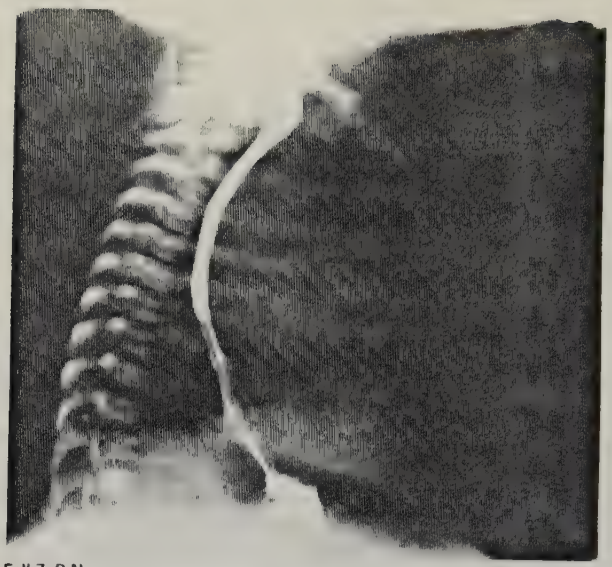


Abb. 10 **Fall 7, B.N.**
Rö.-Seitenbild mit Oesophagogramm (im Alter von 12 Tagen)
Deutlich vergrößerter sternovertebraler Durchmesser. Dorsale Verlagerung des kontrastgefüllten Oesophagus in Höhe des linken Vorhofes. Bds. verstärkte Lungenvaskularisation als Hinweis für vermehrten Lungendurchfluß.

Abb. 11 und 12
Fall 7, B.N.
Retrograde biplane Aortographie (im Alter von 3 Jahren)
Fast simultane Darstellung der Aorta und Pulmonalgefäße bei TAC Typ I.

Fall 8: (G. S. 1715/78)

Anamnese:
Bei dem am 21.11.78 geborenen Jungen handelt es sich um das 2. Kind einer 38-jährigen II.-Graviden, bei der in der Schwangerschaft Frühgeburtsbestrebungen aufgetreten waren, die mit Partusisten behandelt worden waren. Wegen Hyperbilirubinämie wurde das Kind bereits postnatal in das Olgahospital eingewiesen, wo der Verdacht auf ein Vitium cordis geäußert wurde. Wegen eines Infekts kurz vor Weihnachten wurde der Junge erneut unter dem Bild einer Bronchiolitis stationär im Olgahospital aufgenommen.

Klinischer Befund:
4 Wochen alter Säugling mit leichter Nagelbettcyanose, blassem Hautkolorit, erheblicher Tachy-Dyspnoe mit Nasenflügelatmung, verlängertem Exspirium. Über dem Herzen rauhes Holosystolikum Gr. III/VI über allen Abschnitten. Anfängliche Tachykardie um 200/min. Leber 2 cm unter dem Rippenbogen tastbar, keine Milzvergrößerung.

Thoraxübersichtsaufnahme:
Sie zeigt eine Cardiomegalie mit angedeutet liegender Eiform des Herzens, die li. Kontur erreicht die laterale Thoraxwand. Schmales Gefäßband, Überblähung der Lungen, deren Vaskularisation vermehrt ist.

EKG:
Sinusrhythmus mit Frequenz 140/min., Vorhofbelastungszeichen bds., Überleitungszeit im oberen Grenzbereich. Stark überhöhte QRS-Potentiale. Große rechtsdrehende Vektorschleife mit Hauptschlagrichtung bei + 95°. In den BWA Belastungszeichen bds. mit überwiegender Rechtsbelastung, ungestörte Erregungsausbreitung, deutliche Repolarisationsstörung.

Im Phono findet sich über allen Abl.-Punkten, am deutlichsten im 4. ICR li. parasternal ein mittel- und hochfrequent erfaßtes, hochovalspindelförmiges Protomesosystolikum von hoher Amplitude. 2. HT kurz gespalten. Diastole frei.

Laboruntersuchungen:
Hb 10 g%, HK 32 %, Leuko 14600 mit kräftiger Linksverschiebung von 21 % Stäben im Diff.-BB, Thrombo. normal. Blutgruppe A rh. pos.

Verlauf:
Am Morgen nach dem Aufnahmetag ereignete sich ein Herz- und Atemstillstand, der auf sofortige Reanimation behoben werden konnte. Daraufhin wurde das Kind maschinell beatmet. Nach Stabilisierung des Zustandes entschloß man sich zur

Herzkatheteruntersuchung:
Das Kind war intubiert, atmete spontan, wurde jedoch zeitweilig bebeutelt. Einführen eines NIH-Katheters Nr. 4 über die re. V. saphena bis in die obere Hohlvene. Es ergaben sich folgende Meßwerte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	77 %	10-11/2,m = 5
re. Vorhof	78 %	
V. cava inf.	70 %	
re. Ventrikel	87 %	70-75/0-5,m =32
li. Ventrikel	99 %	80/0-14,m =38

Angiokardiographie:

Selektive biplane Dextroventrikulographie

Darstellung eines extrem vergrößerten mäßig trabekulierten re. Ventrikels, der die li. Thoraxwand erreicht. Mit der 2. Systole füllen sich die Aorta asc. sowie der li. und kräftig ausgebildete re. Pulmonalast. Vermehrte Lungendurchblutung. Hoher rechter Aortenbogen, rechtsdescendierende Aorta. Nach Lungenpassage färbt sich ein vergrößerter li. Vorhof und ein stark vergrößerter li. Ventrikel an. In der seitl. Proj. endigt die Ausflußbahn des re. Ventrikels blind. Über hohen VSD füllen sich Aorta asc. sowie die A. pulmonalis an.

Selektive biplane Laevoventrikulographie

Der li. Ventrikel wird über einen Vorhofseptumdefekt und die Mitralklappe erreicht. Mit der 1. Systole füllen sich aus dem deutlich vergrößerten, glattwandigen linken Ventrikel gleichzeitig die Aorta und die Aorta pulmonalis an. Es ist nur eine Klappenebene zu erkennen. In der seitl. Proj. tritt ein Kontrastblutstrom über einen hochgelegenen VSD aus dem li. in den ventral gelegenen re. Ventrikel über. Die A. asc. reitet über dem VSD. Die A. pulmonalis färbt sich dann dorsal der Aorta asc. an. Der genaue Abgang ist nicht zu erkennen.

Das Kind erholte sich von dem Eingriff nur langsam, konnte jedoch allmählich von der maschinellen Beatmung abtrainiert werden. Am 02.01.79 wurde es extubiert, aber es verschlechterte sich der Zustand bei jeglicher Manipulation, Cyanose wurde deutlich. Bei der durch Herzkatheteruntersuchung festgestellten Diagnose eines TAC Typ I mit re. descendierender Aorta und membranösem VSD war die Indikation zum Banding der A. pulmonalis gegeben. Am 19.01.79 wurde die Operation durchgeführt.

Man legte ein 5 mm breites Teflonbändchen um den gemeinsamen Stamm der A. pulmonalis, wodurch ein leichter Druckgradient zwischen Aorta und A. pulmonalis erreicht werden konnte. Nach zufriedenstellendem postoperativen Verlauf wurde das Kind nach 24 Stunden in das Olgahospital zurückverlegt, wo es 30 Minuten nach Ankunft bradykard wurde. Die sofort eingeleiteten Reanimationsmaßnahmen blieben ohne Erfolg. Auf eine Obduktion wurde verzichtet.

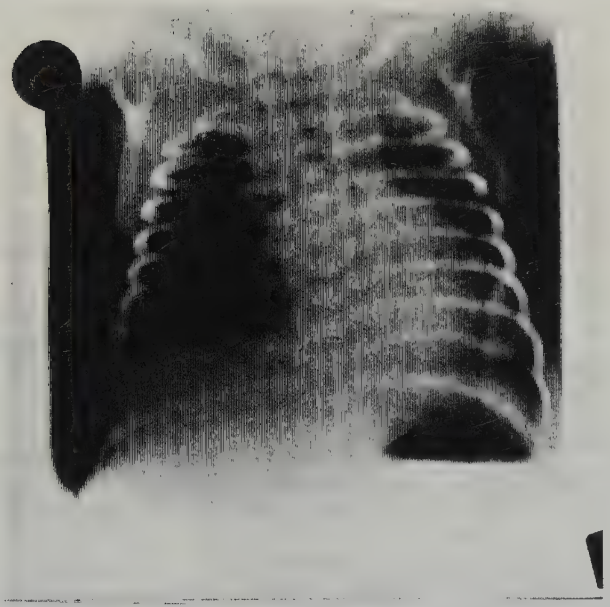


Abb. 13 **Fall 8, G.S.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 3 Tagen)
Vergrößertes, eiförmig liegendes Herz mit schmalem Gefäßband. Überblähte Lungen mit vermehrter Vaskularisation.

Fall 9: (B. B. 1761/79)

Anamnese:
Das am 08.05.79 geborene Mädchen war das 2. Kind gesunder Eltern, deren 1. Kind mit einem VSD-Defekt zur Welt kam, der sich wohl spontan verschlossen hatte. Nach normal verlaufener Schwangerschaft erfolgte der Partus am Termin durch Vakuumextraktion. Das Fruchtwasser war mekoniumhaltig.

Klinischer Befund:
Hypotrophes weibliches Neugeborenes mit blaßrosigem Hautkolorit, das beim Trinken Cyanose zeigt. Tachypnoe, Lungen seitengleich belüftet. Primär unauffällige Herztöne. Die übrige orientierende Untersuchung zeigte keine Auffälligkeiten.

Laborwerte:
Leuko. 11400, Ery. 5,03 Mill., Hb 18,6 g%, HK 57 %.

EKG:
Sinusrhythmus mit Frequenz 145/min., Vorhöfe normal, Überleitungszeit an der oberen Normgrenze. Rechtstyp im Extr.-EKG + 150°. In den BWA keine Seitenbetonung. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal bei leichter Störung der Erregungsrückbildung, vorwiegend links ventrikulär.

Phono:
Mittel- bis hochfrequentes, hochovalspindelförmiges Protomesosystolikum, das in Systolmitte abbricht. 2. HT inkonstant, sehr kurz gespalten. Diastole frei.

Röntgenuntersuchung:
Auf der Thoraxübersichtsaufnahme fand sich ein queroval konfiguriertes Herz, dessen li. Kontur der Linkslateralen Thoraxwand anlag. Regelrechte Lungenvaskularisation.

Herzkatheteruntersuchung:
Einführen eines 4er NIH-Katheters über die nach re. inguinalem Hautschnitt aufgesuchte V. saphena magna. Man fand folgende Meßwerte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	49 %	
re. Vorhof	62 %	A = 15
V. cava inf.	75 %	
re. Ventrikel	75 %	60/10,m =32
re. Vorhof n. A.	71 %	A = 15-16,m =13
Aorta asc.	80 %	114/50,m =72

Angiokardiographie

Selektive biplane Dextroventrikulographie im ap.-u. seitl. Strahlengang

Im ap-Strahlengang füllt sich nach kontinuierlicher KM-Injektion in den re. Ventrikel eine vergrößerte Herzhöhle mit kräftiger Trabekulierung. Es ist keine Ausflußbahn an typischer Stelle zu erkennen, sondern es kontrastiert sich eine am re. WS-Rand befindliche Ausflußbahn mit simulanter Darstellung beider großer Gefäße. Aorta asc. ist kräftig ausgebildet. Unauffälliger Aortenbogen. Aorta thoracalis descendiert li. der WS. Die Pulmonalarterie liegt li. im Gefäßband.

Nach beschleunigter Lungenpassage füllen sich nachfolgend sofort sämtliche Herzhöhlen an. Deutlicher Reflux bis zu den Lebervenen. Im seitl. Strahlengang ist ein VSD nicht klar nachweisbar. Die typ. rechtsventrikuläre Ausflußbahn endet blind. Der Abfluß erfolgt über ein median gelegenes großes Gefäß, das sich kurz oberhalb der Klappenebene in Pulmonalarterie und Aorta trennt.

Selektive biplane Aortographie im ap.- und seitl. Strahlengang

Bei kontinuierlicher KM-Injektion in die Mitte der Aorta asc. färbt sich eine mehrtaschige Klappenebene an. Die li. Koronararterie entspringt aus der linkslateralen Tasche der Truncusklappe. Die re. Koronararterie wird vom re. Pulmonalast überlagert. Der gemeinsame Truncus arteriosus teilt sich hinter der Klappe in eine Aorta asc. und eine Pulmonalarterie, wobei nicht sicher zu erkennen ist, ob diese als gemeinsamer Pulmonalstamm mit anschließender Aufzweigung oder separat mit 2 getrennten Ästen aus dem Truncus abgeht.

Im lateralen Strahlengang ist die Klappenebene nach ventral verlagert. Anzahl der Klappen sind 3 oder 4. Es färben sich zarte Äste der A. coronaria dextra an, über deren Ursprung sich nichts Genaues sagen läßt. Nach dorsal geht vom Truncus eine Pulmonalarterie ab, die sich wohl sofort nach dem Abgang in die beiden Äste gabelt, die kräftig ausgebildet sind. Aorta asc. und Aortenbogen mit Abgang der brachiocephalen Gefäße erscheinen regelrecht. Li. der WS die descendierende Aorta thoracalis.

Nach beschleunigter Lungenpassage füllt sich ein erweiterter re. Vorhof, danach Anfärbung sämtlicher Herzhöhlen und beider großer Gefäße.

Die truncale Klappe zeigt keine dynamische Abflußbehinderung und keine signifikante Insuffizienz. Kein Anhaltspunkt für einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli.
Beurteilung: Persistierender TAC, Typ I, zusätzlich bestehender Vorhofseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt.

Echokardiographie:
Darstellung eines großen ventral verlagerten überreitenden Gefäßes. Septum nicht sicher abgrenzbar. Deutlich vergrößerte Mitralöffnung mit besonders starken Ausschlägen des hinteren Segels. Die Tricuspidalklappe war unauffällig. Eine Pulmonalklappe war nicht zu differenzieren. Der li. Ventrikel war mit einem Durchmesser von 22 mm stark vergrößert.

Verlauf:
2 Tage nach der Katheteruntersuchung trat eine Atelektase des re. Oberlappens auf. Der Gesamtzustand des Kindes verschlechterte sich stark, so daß intubiert werden mußte. Eine ausreichende Spontanatmung war nicht vorhanden, und man beatmete maschinell. Unter intensiver Physiotherapie entfaltete sich der re. Oberlappen wieder. Es waren jetzt häufig reflektorische Bradykardien vorhanden, auch unter dauernder Gabe von Alupent. Am 06.06.79 wurde durch den Guthrie-Test eine Galaktosämie bestätigt. Mit konservativen Maßnahmen konnte der Zustand des Kindes nicht verbessert werden, deshalb ergab sich die Indikation zum operativen Vorgehen. Eine Banding-Operation hätte ein gleich hohes Risiko wie der Versuch einer Korrekturoperation bedeutet, so daß man sich zum letzteren entschloß.

Das Kind wurde daraufhin am 08.06.79 per Hubschrauber zum Deutschen Herzzentrum München transportiert. Während des Fluges kam es erneut zu Bradykardien, die medikamentös nicht zu beeinflussen waren. Kurz vor der Ankunft in München wurde eine externe Herzmassage begonnen, die auf der Intensivstation in München fortgeführt wurde. Nach kurzer Zeit kam es zum Exitus letalis.

Fall 10: (M. R. 1842/80)

Anamnese:
Der als 1. Kind gesunder Eltern am 13.01.80 geborene Junge fiel erstmals am 3. Lebenstag durch ein Herzgeräusch auf, so daß er im Olgahospital vorgestellt wurde.

Klinischer Befund:
Das 12 Tage alte, zarte Neugeborene verhielt sich unauffällig, zeigte blasse Hautfarbe, livides Munddreieck und Händchen. Normofrequente Atmung. Die Leber war 1 cm unter dem Rippenbogen tastbar, Femoralispulse bds. vorhanden. Über dem Herzen fragliches Schwirren fühlbar. Es ist ein rauhes Systolikum III.-IV./VI. Gr. zu hören mit kräftigen Herztönen.

Laboruntersuchungen:
Leuko. 10500, Ery. 4,18 Mill., Hb 11,6 %.

EKG:
Sinusrhythmus mit Frequenz 150/min., Vorhöfe linkskonfiguriert, Überleitungszeit normal. Beginnender Rechtstyp im Extr.-EKG um + 100°. In den BWA keine Seitenbetonung. Ventrikuläre Erregungsausbreitung und -rückbildung normal.

Phono:
Über allen Abl.-Punkten wird ein mittel- bis hochfrequentes, spindelförmiges Protomesosystolikum von mittlerer bis hoher Amplitude erfaßt. 2. HT inkonstant kurz gespalten. Diastole frei.

Röntgenuntersuchung:
Das Herz ist stark nach li. verbreitert mit verstrichener Taille und deutlicher Prominenz der A. pulmonalis. Die Kontur des re. Vorhofs erscheint unauffällig. Im Seitenbild findet sich eine deutliche Verlagerung des kontrastgefüllten Oesophagus durch den vergrößerten li. Vorhof und li. Ventrikel. Der retrokardiale Raum ist eingeengt, das Herz in der Tiefendimension stark vergrößert. Die Lungenvaskularisation ist gleichmäßig, vorwiegend aber zentral stark vermehrt, die Lungen sind überbläht. Zwerchfelle zeigen glatte Begrenzung.

Herzkatheteruntersuchung:
Das intubierte Kind wird mit 100 % Sauerstoff beatmet. Über die re. V. saphena Einführen eines 5er NIH-Katheters und Vorführen in die obere Hohlvene. Folgende Werte wurden festgestellt:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	55,3 %	
re. Vorhof	81,3 %	7/-1,m = 2
V. cava inf.	74 %	
re. Ventrikel	81 %	95/0-10,m = 36
re. PA-Ast	96 %	40/22,m = 29
PA-Stamm	97 %	60/24,m = 40
li. Vorhof	96 %	a=17, v=15,m = 11
li. Ventrikel	96	96-100/0-20,m = 38
Aorta asc.	96 %	70-75/30,m = 44

Angiokardiographie

Selektive biplane Laevoventrikulographie

Ein stark vergrößerter, glattwandiger li. Ventrikel mit ausreichender Weitenänderung zeigt eine unauffällige Ausflußbahn. Schmaler Aortenbogen, li. im Gefäßband gelegene deutlich dilatierte A. pulmonalis, regelrechter Abgang der brachiocephalen Gefäße, linksdescendierende Aorta. Vermehrte Lungendurchblutung, nach der sich ein vergrößerter li. Vorhof einfärbt. In seitlicher Proj. Anfärbung eines ventral gelegenen re. Ventrikels über subaortal gelegenem VSD.

Selektive biplane Dextroventrikulographie

In der seitlichen Proj. erkennt man, daß der vergrößerte, trabekulierte re. Ventrikel keine eigentliche Ausflußbahn hat, sondern daß sich der dorsal gelegene li. Ventrikel über einen VSD und anschließend die beiden großen Gefäße anfärben.

Selektive biplane Aortographie

Die A. asc. wurde retrograd über die A. femoralis erreicht. Anfärben der schmalen Aorta und der dilatierten A. pulmonalis, deren Größe im Verhältnis 1 : 2 steht. Die dorsal gelegene A. pulmonalis färbt sich direkt von der Aorta asc. aus an.

Verlauf:
Im Alter von 7 Wochen findet man bei dem Kind eine deutlich beschleunigte Atmung mit epigastrischen Einziehungen. Die Leber ist 3 cm unter dem Rippenbogen tastbar. Über dem Herzen wird ein deutliches Schwirren gefühlt. Mit p. m. im 3. + 4. ICR p. li. ist ein rauhes Holosystolikum IV.-V/VI. Gr. zu hören bei kräftigen Herztönen. Im EKG zeigten sich Veränderungen: Sinusrhythmus mit Frequenz 160/min., Vorhofbelastungszeichen li., Überleitungszeit normal. Steiltyp im Extr.-EKG um + 80°. In den BWA ausgeprägte Volumenbelastungszeichen li. mit stark überhöhten QRS-Potentialen. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal bei deutlicher Störung der Erregungsrückbildung mit diskordanten T-Wellen in V6.

Der Zustand des Kindes verschlechterte sich deutlich, wobei eine Lungenüberflutung im Vordergrund stand, so daß das Kind intubiert und beatmet werden mußte. Deshalb wurde es zur frühen Totalkorrektur in die Herz- und Gefäßchirurgie nach Aachen überwiesen: Abtrennung der Pulmonalis vom Truncus, Verschluß des VSD, Verschluß eines offenen Foramen ovale und Überbrückungs-Conduit vom re. Ventrikel zur Pulmonalis (14 mm-Conduit). Postoperativ kam es zur Anurie mit Hyperkaliämie, so daß eine Peritonaldialyse erforderlich war. Im weiteren Verlauf besserte sich der Allgemeinzustand weiter, der Junge wurde nach 20 Tagen in das Olgahospital zurückverlegt. Die Cardiomegalie war rückläufig. Am 29. postoperativen Tag konnte der Junge in hausärztliche Betreuung entlassen werden. Als weitere Medikation wurde Lanicor empfohlen.

In der Nachuntersuchung Ende August machte das Kind einen munteren Eindruck, zeigte keine Cyanose, keine Dyspnoe. Die Leber war 1 cm unter dem Rippenbogen tastbar, kein Schwirren über dem Herzen fühlbar. Unverändert war ein Systolikum III.-IV. Gr. zu hören bei klickenden Herztönen. Insgesamt verläuft die Entwicklung erfreulich.

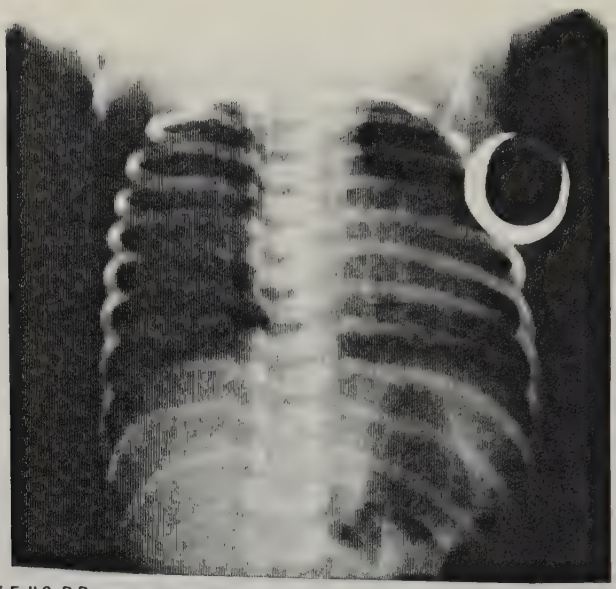


Abb. 14 **Fall 9, B.B.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 2 Tagen)
Queroval konfiguriertes Herz. Linke Kontur der linken lateralen Thoraxwand anliegend. Regelrechte Lungenvaskularisation.

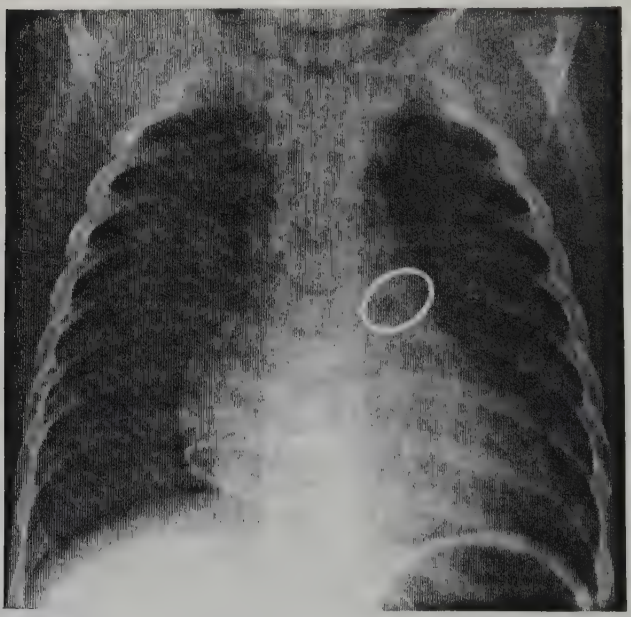


Abb. 15 **Fall 10, M.R.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 6 Monaten)
Stark nach li. verbreitertes Herz mit verstrichener Taille. Kontur des rechten Vorhofs betont. Gleichmäßige, vorwiegend aber zentral vermehrte Lungenvaskularisation. Zustand nach Korrektur.

Fall 11: (R. M. 595/70)

Anamnese:
Der am 08.08.70 geborene Junge wies bereits kurz nach der Geburt eine wechselnde Cyanose im Gesicht, besonders perioral, und an den Akren auf. Im Alter von 3 Tagen wurde das Kind mit dem Verdacht auf Vitium cordis in das Olgahospital verlegt.

Klinischer Befund:
Nach der Geburt hatte das Kind einen leichen Ikterus neonatorum, leichte Tachy- und Dyspnoe, leichte thorakale und epigastrische Einziehungen, durch Schreien verstärkt auftretend.

Laboruntersuchungen:
Hb 21,4 g%, Ery. 6,34 Mill., HbE 33,9 yy, Leuko. 8400, Thrombo. 170000.

EKG:
Beurteilung von Extr.- und BWA (Vr5-V8).
Sinusrhythmus mit Frequenz 150/min., Vorhofbetonung re., Überleitungszeit normal. Rechtstypisches Extremitäten EKG um + 110°. BWA altersentsprechend rechtstypisch. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal. Störung der Erregungsrückbildung mit 0,2 mV gesenkter Strecke in Abl. III und aVF sowie in VI.

Phono:
Über allen Abl.P. mittel- bis hochfrequentes, spindelförmiges Mittel- und Spätsystolikum von mittlerer bis hoher Amplitude. 2. HT ist einheitlich.

Röntgenbefund:
Die Thoraxübersicht zeigt ein normal großes Herz mit angedeutet liegender Eiform, deutlich vermehrte, bis in die Peripherie ausstrahlende Lungengefäßzeichnung, bds. überblähte Lungen bei tiefstehenden Zwerchfellen.

Herzkatheterbericht:
Es ergaben sich folgende Werte unter ständiger O_2-Zufuhr:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	71,3 %	
V. cava inf.	65 %	
re. Vorhof	73,3 %	6/-3,m = 1
re. Ventrikel	79 %	86/20,m = 54

Angiokardiographie

Selektive Dextroventrikulographie im lateralen Strahlengang

Es kommt zur Darstellung eines großen, stark trabekulierten Ventrikels, der in Diastole die gesamte Tiefendimension des Thorax einnimmt. Aus dem genannten Ventrikel stellt sich eine breitere Ausflußbahn dar. Anschließend kommt es zur Darstellung eines dilatierten Gefäßstammes, der in seinem Anfangsteil eine re. und li. Pulmonalarterie abgibt. In Fortsetzung des Truncus zeigt sich ein relativ schmaler Aortenbogen mit abgehenden brachiocephalen Gefäßen. Am Isthmus aortae findet sich eine sanduhrförmige Einengung mit poststenotischer Aortendilation. Vor der Stenose läßt sich die abgehende li. A. subclavia erkennen. Die Lungenvaskularisation erscheint normal.

Die vorliegenden Befunde sprechen für einen TAC mit Zuordnung zu Typ II. Es handelt sich um einen aus gemeinsamem Ventrikel entspringenden Truncus.

Verlauf:
Das Kind verstarb am 5. Tag unter den Zeichen des akuten Herz- und Atemstillstandes.

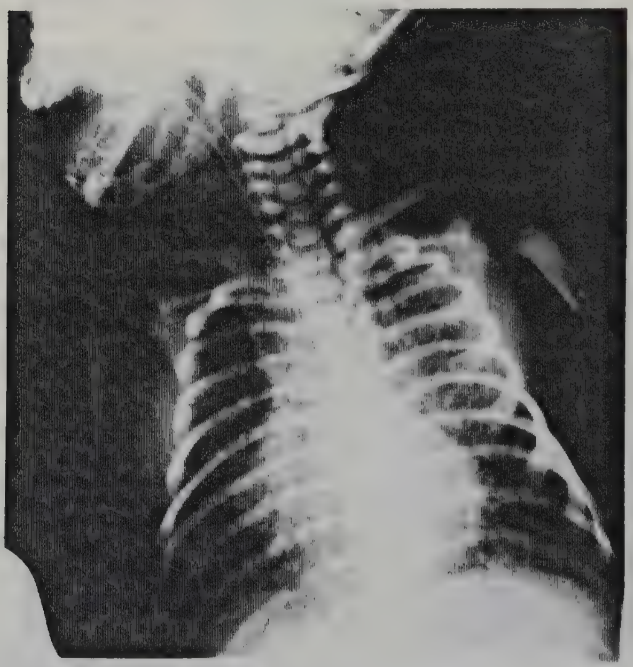


Abb. 16 **Fall 11, R.M.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 4 Tagen)
Gering vergrößertes, nach re. herausgedrehtes Herz. Vermehrte Lungenvaskularisation.

Fall 12: (T. F. 769/71)

Anamnese:
Der Junge wurde 8 Tage nach errechnetem Geburtstermin am 24.08.71 geboren. Unmittelbar nach der Geburt wurde ein Vitium cordis erkannt. Wegen sehr großer Trinkschwierigkeiten und Erbrechen überwies man das Kind in das Olgahospital.

Klinischer Befund:
Blasser Säugling mit angedeuteter Ruhedyspnoe, geringem Nasenflügeln und angedeuteter perioraler Cyanose. Atmung war mit 60/min. erhöht. Über dem Herzen fand sich ein Systolikum V-VI Grades. Über den Lungen fortgeleitetes Herzgeräusch. Die Leber war 2 - 3 QF verbreitert, die Milz vergrößert.

Laboruntersuchungen:
Hb 13,7 g%, HK 43 %.

EKG:
Sinusrhythmus mit Frequenz 140/min., Vorhofbetonung bds. Überleitungszeit normal. Path. Rechtstyp im Extr.-EKG um + 140°. In den BWA beginnende Belastungszeichen beider Ventrikel. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal. Diffuse Störung der Erregungsrückbildung mit ST-Senkung bis 0,2 m V sowie präterminal neg. T-Wellen in V2 - V6.

Phono:
Über allen Abl.-Punkten mittel-hochfrequentes, hochoval-spindel bis bandförmiges Holosystolikum. 2. HT nicht sicher zu beurteilen. Spindelförmiges Mesodiastolikum von mittlerer Amplitude.

Röntgenbefund:
Das nach li. verbreiterte Herz zeigt eine verstrichene Herzbucht. Deutlich vermehrte Lungenvaskularisation. Im seitl. Strahlengang ist der Oesophagus nach dorsal verdrängt als Ausdruck einer Volumenbelastung der li. Herzhöhlen.

Herzkatheteruntersuchung erbrachte folgende Werte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	51,3 %	
V. cava inf.	55 %	
re. Vorhof	53,3 %	4/0,m = 1
re. Ventrikel	59 %	90/0,m = 40
PA-Stamm	77 %	75/30,m = 60
li. PA-Ast	78 %	80/38,m = 60
li. Vorhof	85 %	11/2,m = 5
Aorta asc.	89 %	115/50,m = 90

Angiokardiographie

Selektive Laevoatriographie in seitlicher Proj.:

Es konnte nicht geklärt werden, ob ein stärkerer Li.-Re.-Shunt auf Ventrikelebene infolge VSD oder auf Aorta-A. pulmonalis-Ebene infolge offenem Ductus Botalli erfolgt. Bei der Diagnose eines großen Li.-Re.-Shunts mit Druckerhöhung im kleinen Kreislauf auf 80 - 90 mm Hg läßt sich ein offener Ductus Botalli oder ein aorto-pulmonales Fenster nicht ausschließen.

Weil keine definitive Klärung des Herzfehlers erreicht werden konnte, wurde am 07.12.71 eine erneute Katheteruntersuchung und Angiokardiographie durchgeführt.

Retrograde selektive Aortographie in schräg-li. Proj.

Selektive retrograde Pulmonalisangiographie (d-v) nach Sondierung der A. pulmonalis von der Aortenbasis her:

Darstellung einer li. der WS descendierenden, normal weiten Aorta. Regelrechter Abgang der brachiocephalen Gefäße vom Arcus. Mit Kontrastierung der Aorta asc. ergibt sich ein KM-Bluteinstrom in die A. pulmonalis infolge einer aortopulmonalen Kommunikation. A. pulmonalis und re. Pulmonalisast sind dilatiert. Es ist nicht erkennbar, ob zur Aorta und A. pulm. gehörende Semilunarklappen vorhanden sind. Kein Reflux in einen Ventrikel.

Retrograde selektive Laevoventrikulographie in seitlicher Proj.:

Darstellung eines vergrößerten glattwandigen li. Ventrikels, von dem sich ein breiter KM-Einstrom in die Ausflußbahn des re. Ventrikels ergibt. Der Hauptabfluß des Kontrastblutes erfolgt zunächst fast nur in die weite A. pulmonalis. Die Kontrastierung der Aorta erkennt man später. Der vorliegende VSD und die bestehende aorto-pulmonale Kommunikation sprechen für das Vorliegen eines TAC Typ I. Bei getrennten Semilunarklappen würde es sich um ein aorto-pulmonales Fenster mit VSD handeln.

Verlauf:
Wegen stark vermehrter Lungendurchblutung mußte die Bändelung der A. pulmonalis in Heidelberg durchgeführt werden. Die postoperativen Kontrollaufnahmen ließen eine aneurysmatische Erweiterung der A. pulmonalis vermuten. Deshalb war Rekatheterisierung mit AKG notwendig. Es wurden folgende Werte gemessen:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	54 %	
V. cava inf.	54 %	
re. Vorhof	51 %	4/0,m = 2
re. Ventrikel	77 %	
A. Pulmon.	77 %	110/50,m = 85
Aneurysma		

Selektive Pulmonalisangiographie in der p-a und der schräg-li. Proj.:

Es kommt zur Darstellung eines stark dilatierten Pulmonalishauptstammes, der vermehrt nach li. und nach cranial ausgebuchtet ist. Vom oberen Abschnitt des Pulmonalhauptstammes kommuniziert der Pulmonalishauptstamm mit der Aorta. Der Sitz des Pulmonalisbandes liegt wahrscheinlich am Abgang zu den Pulmonalishauptästen. Keine Sicherheit, ob ein einziger Klappenapparat oder getrennte Semilunarklappen da sind.
Spätere Untersuchungen ergaben keine wesentlichen Befundänderungen gegenüber früher durchgeführten Röntgenaufnahmen. Auffallend war die unverändert starke Prominenz der A. pulmonalis trotz Banding. Die Rechtsbelastung im EKG hat zugenommen: Überdrehter Li. Typ bei 120°. In den BWA extreme Druckbelastungszeichen re. bei gleichzeitiger Volumenbelastung li. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal, die -rückbildung im Rahmen der Hypertrophie gestört.

Die Unterlagen wurden mit den Chirurgen der Mayo-Klinik, Rochester, diskutiert. Die besten Operationsergebnisse liegen zwischen dem 3.- 5. Lebensjahr. Deshalb wurde mit einer Operation (nach Rastelli) bis zum Sommer 74 gewartet. Aus dem Operationsbericht ging hervor, daß es sich bei diesem Vitium um einen TAC Typ II mit Hypoplasie der re. A. pulmonalis handelte. Man fand eine aneurysmatische Erweiterung der A. pulmonalis in der Nähe des Pulmonalisbandes, 3 Klappen, einen VSD von 1 - 3 cm Größe. In der Bypass-Operation wurde der VSD geschlossen, die Pulmonalarterien von der Aorta getrennt, das Band von der li. A. pulmonalis entfernt, die Aorta wiederhergestellt, die re. Pulmonalarterie erweitert und das Blut vom re. Ventrikel in die Hancock -Prothese und von da in die beiden Pulmonalarterien geleitet.

Die Operation war ohne Schwierigkeiten gelungen. Die Operateure fanden, daß in der re. und li. Pulmonalarterie, in dem pulmonalen Transplantat und im re. Ventrikel der Druck höher lag als im Systemkreislauf. Trotz Digitalisierung und zahlreicher kardiologischer Medikamente starb das Kind am Operationstag. Die Obduktion bestätigte die Diagnose und stellte einen hohen pulmonalen Gefäßwiderstand fest, der vorher nicht erkannt worden war.

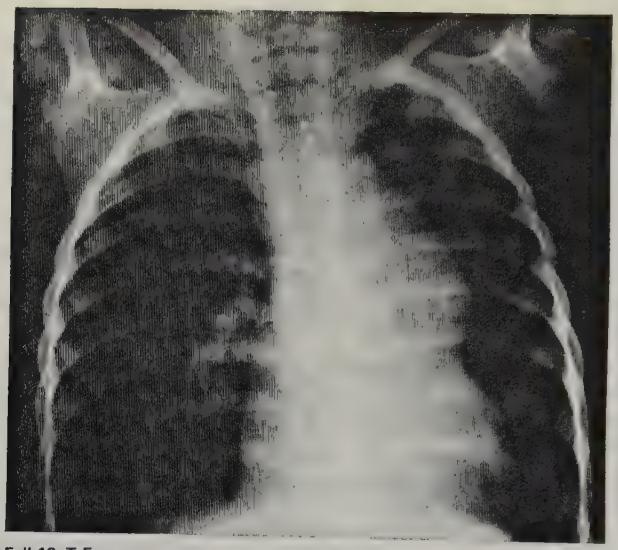
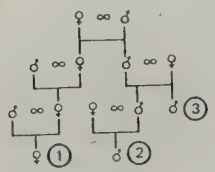


Abb. 17 **Fall 12, T.F.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 2,5 Jahren)
Gering vergrößertes Herz mit konvexbogiger Vorwölbung li. mediastinal.
Vermehrte Lungenvaskularisation.

Abb. 18 **Fall 12, T.F.**
Rö.-Seitenbild mit Oesophagogramm (im Alter von 7 Jahren)
Geringe Dorsalverlagerung des Oesophagus. Freier retrosternaler Raum.

Fall 13: (H. M. 1017/73)

Anamnese:
Die Entwicklung des am 23.11.72 geborenen Mädchens war bis auf mangelnde Gewichtszunahme zunächst unauffällig. Im Alter von 2 Monaten war ein Herzgeräusch vernehmbar. Der Stammbaum der Patientin zeigt, daß genetische Faktoren eine Rolle spielen.



1. H.M: Truncus
2. Herzfehler unbekannt
3. PST und VSD

Klinischer Befund:
11 Wochen alter Säugling mit leichter Dyspnoe, epigastrischen und thorakalen Einziehungen. Bei Herzauskultation ein rauhes, holosystolisches Geräusch mit hartem 1. Ton p.m. parasternal li.

Laboruntersuchungen:
Rotes Blutbild unauffällig, Leuko. 18500 mit leichter Li.-Verschiebung. Blutgruppe 0 rh. pos.

EKG:
Sinusrhythmus, Frequenz 160/min., Vorhöfe betont, Vorhofüberleitungszeit normal. Rechtstypisches Extr.-EKG um + 100° mit ziemlich großer runder, nach rechts drehender Vektorschleife.

Erregungsausbreitung normal, Störung der Erregungsrückbildung mit leicht gesenkten ST-Strecken Abl. I, II und aVL. BWA deutlich linksbetont mit reinen hohen R-Zacken von 2,5 mV in V6 und fast reinen S-Zacken in VI, dabei Störung der Erregungsrückbildung links in V5 und V6 mit etwas gesenkten ST-Strecken. Positive T-Wellen ab V2.

Phono:
Man findet mit p.m. im 4. ICR p. li. ein mittel- und hochfrequent erfaßtes Protomesosystolikum, teils mehr decrescendoförmig, teils mehr bandförmig von hoher Amplitude. Spaltung des 2. Herztones kurz.

Röntgenbefund: (mit Seitenbild und Oesophagogramm)
Starke Vorwölbung des Sternums. Starke Vergrößerung des Herzens mit stärkerer Abrundung der Herzspitze. Die li. Kontur erreicht die lat. Thoraxwand. Aorta und Pulmonalis nicht differenzierbar. Bds. zentral vermehrte Lungenvaskularisation, unregelmäßige Hilusstruktur.

Schmales Gefäßband. Erweiterter Retrosternalraum. Zwerchfelle mit glatter Begrenzung.
Nach Digitalisierung werden im Alter von knapp 6 Monaten eine weitere Thoraxaufnahme und ein neues EKG angefertigt. Es ergibt sich im wesentlichen keine Befundänderung.
Im EKG beträgt die Frequenz 145/min., Steiltyp. Extr.-EKG um + 60° mit normaler Erregungsausbreitung und Rückbildung. Sehr hohe QRS-Potentiale. In den BWA Belastungszeichen beider Ventrikel, li. mehr als re. Path. SOKOLOW-Index., Posit. T-Wellen ab V2.

Im Alter von 1 Jahr zeigt das EKG eine Befundsverschlechterung durch Zunahme der Linksbelastungszeichen. Deshalb werden Herzkatheterisierung und Angiokardiographie durchgeführt. Daten des Herzkatheterberichtes:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	55,3 %	
V. cava inf.	62 %	
re. Vorhof	57,5 %	5/-1,m = 2
re. Ventrikel	66 %	100/0,m = 46
Aorta	93 %	100/55,m = 75

Angiokardiographie

Selektive Aortographie in der schräg-li. Proj.

Darstellung eines Truncus mit abgehenden Pulmonalgefäßen von der dorsalen Seite aus.

Selektive Dextroventrikulographie in schräg-re. Proj.

Aus dem re. Ventrikel füllt sich der Truncus und nachfolgend die Pulmonalgefäße. Es geht wahrscheinlich ein einziger Pulmonalishauptstamm vom Truncus ab, der sich in einen re. und li. Pulmonalisast teilt, die dilatiert sind.

Selektive Dextroventrikulographie in seitl. Proj.

Darstellung eines vergrößerten re. Ventrikels, von dem aus ein KM-Bluteinstrom nach dorsal über einen hohen VSD in den li. Ventrikel erfolgt. Der gemeinsame Truncus steht anterior mit biventrikulärem Ursprung und teilt sich im ascendierenden Teil in die Aorta und in einen Pulmonalstamm, der dorsal aus dem Truncus entspringt.

Verlauf:
Im Alter von 16 Monaten wurde an der Patientin in der chirurgischen Klinik der Universität Tübingen eine Bändelung der re. und li. Pulmonalarterie wegen pulmonaler Hypertonie durchgeführt. Intraoperativ zeigte sich, daß beide Pulmonalarterien im Winkel von 50° hinten in die Aorta getrennt einmündeten, so daß eine gemeinsame Bändelung des Pulmonalisstammes nicht möglich war. Die li. A. pulm. konnte auf 50/38 mm Hg gedrosselt werden, die re. A.p. auf 40/30 mm Hg. Der operative Verlauf war ohne Komplikation. Postoperativ komplizierte sich der Verlauf durch eine Tachykardie anfangs über 200, die sich unter Digitalisierung langsam senkte. Das Kind entwickelte sich relativ gut, zeigte in Ruhe keine Cyanose. Über der Lunge war ein fortgeleitetes Geräusch, die Leber am RB tastbar. Es fiel ein stark vorspringendes Manubrium sterni auf. Über dem Herzen hörte man ein rauhes Protomesosystolikum III.-IV/VI Grades. 2. HT nicht betont, Diastole frei. Von Seiten des Herzens war keine Befundverschlechterung feststellbar, als nach einem halben Jahr eine Kontrolluntersuchung erfolgte.

Nach einem weiteren Jahr gab es Hinweise auf eine Insuffizienz des Truncus, da im Phono ein decrescendoförmiges Protomesodiastolikum an einen einheitlichen 2. HT schloß. Von einer Operation war aber wegen des hohen Risikos zu diesem Zeitpunkt abzusehen. Im Alter von 51 Monaten wurde eine Rekatheterisierung durchgeführt, bei der ein Druckabfall peripher des Bändchens auf 60 % des Systemdruckes gemessen wurde. Der Widerstand war mit 0,3 mäßig erhöht. Eine selektive biplane Dextroventrikulographie sowie eine selektive biplane Aortographie zeigten eine Insuffizienz der Klappen leichten bis mäßigen Grades. Regelmäßige Kontrolluntersuchungen brachten keine Befundverschlechterung. Das Kind zeigte ein normales Wachstum, leichte Cyanose der Akren, sehr kariöses Gebiß, große kugelige Tonsillen und war sehr infektanfällig. Auf der Rö.-Herzfernaufnahme bestand eine unverändert ausgeprägte Cardiomegalie mit Verbreiterung des Herzens und stark vermehrter Lungenvaskularisation. Die Chirurgen waren der Meinung, eine Operation erst im Alter von 7 - 8 Jahren durchzuführen, da die notwendig werdende Abflußbahnplastik re. bereits die Größe wie bei einem Erwachsenen haben sollte. Die Operation wurde vom Deutschen Herzzentrum München im März 1980 durchgeführt. Es wurde durch eine mediane Längssternotomie operiert. Nach Beendigung des Eingriffes stellten sich Sinusrhythmus und ausreichende Druckverhältnisse ein. In Anbetracht der Schwere der Erkrankung ist der Zustand als sehr befriedigend zu verzeichnen.

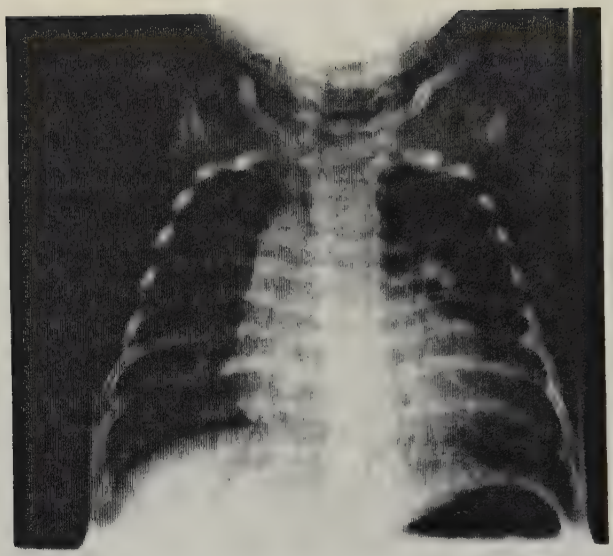


Abb. 19 **Fall 13, H.M.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 3 Monaten)
Nach beiden Seiten vergrößertes Herz mit Anhebung der Spitze. Vermehrte Lungenvaskularisation.

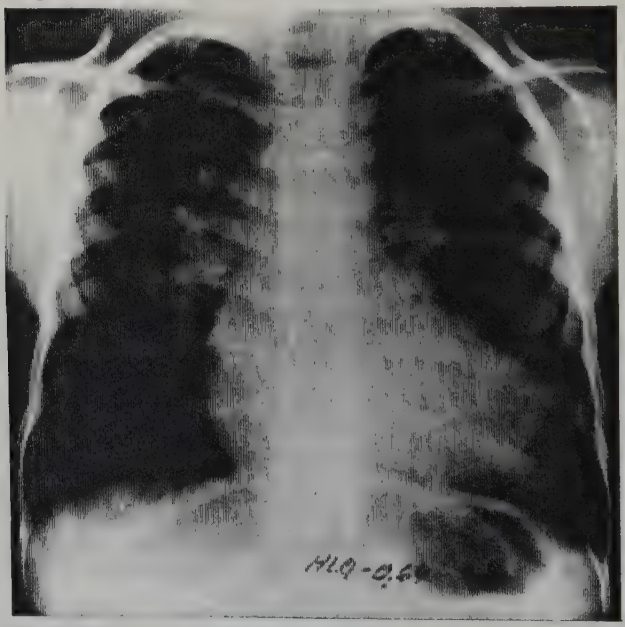


Abb. 20 **Fall 13, H.M.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 6 Jahren)
Starke Vergrößerung des Herzens mit stärkerer Abrundung der Herzspitze. Aorta und Pulmonalis nicht differenzierbar. Bds. zentral vermehrte Lungenvaskularisation. Unregelmäßige Hilusstruktur. Schmales Gefäßband.

Fall 14: (S. B. 1455/76)

Anamnese:
Das Kind wurde als Sohn einer 16jährigen Schülerin am 19.11.76 geboren. Es handelte sich um einen spontanen Partus etwa 14 Tage vor errechnetem Termin bei normaler Lage, unauffälliger Placenta, grünem Fruchtwasser. Wegen Apgar 1 und schwerstem Schockzustand wurde intubiert. Wegen Verdacht auf oesophagotracheale Fistel erfolgte die Einweisung in das Olgahospital.

Klinischer Befund:
1 1/4 Stunde altes Neugeborenes mit flacher unzureichender Spontanatmung, wird schnell bradykard bei Unterbrechung der Beatmung. Der Puls beträgt bei Beatmung 120/min. Die Femoralispulse sind schwach, die Hautfarbe wechselt stark. Die Leber ist vergrößert, über dem Herz ein Systolikum Grad II hörbar. Es besteht Krampfbereitschaft. Mehrere auffällige Stigmata sind vorhanden: Hypertelorismus mit antimongoloider Augenstellung, starker Epikanthus, auffallende Grübchen an Schulter und Ellenbogen.

Laborwerte:
Hb 13,6 g%, HK 41,5 %, Leuko. 10200, Blutgruppe 0 rh. pos.

Röntgenuntersuchung:
Großes, weit nach li. reichendes Herz mit breitem oberen Mediastinum. Die einsichtbare re. Lunge zeigt eine gute Belüftung und normale Vaskularisation. Das Zwerchfell ist glatt begrenzt. Der gelegte Tubus lokalisiert sich mit der Spitze in etwa auf die Bifurkation.

3 Wochen später vor der Herzkatheteruntersuchung findet sich eine deutliche Zunahme des Herzquerdurchmessers mit verstrichener Herztaille und geringer Prominenz des Pulmonalsegmets. Deutlich Zunahme der zentralen Lungenvaskularisation. Lungenfelder von seitengleicher Strahlentransparenz mit geringer Überblähung beider Unterfelder. Cardiomegalie und Zunahme der zentralen Lungenvaskularisation sind ein Hinweis auf ein Vitium cordis.

EKG:
Sinusrhythmus mit Frequenz 120/min. Vorhöfe und Überleitungszeit normal. Rechtstyp im Extr.-EKG um + 120° mit relativ großer Vektorschleife. In den BWA kräftige QRS-Potentiale ohne Seitenbetonung. Ventrikuläre Erregungsausbreitung und -rückbildung normal. Im Phono wird vorwiegend p. li. ein mittel- bis hochfrequent erfaßtes, spindelförmiges Protomesosystolikum von mittlerer Amplitude erfaßt.

Herzkatheteruntersuchung: (16.12.76)
Einführen eines 4er NIH-Katheters über die re. V. saphena und Vorführen bis in den re. Vorhof. Die gemessenen Werte betragen:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	37 %	
re. Vorhof	43 %	8/2
re. Ventrikel	46 %	100/0,m = 45
li. Vorhof	67 %	8/0
PA-Stamm (50%O_2)	91 %	70/35,m = 52
PA Stamm (100%O_2)	97 %	70/32,m = 52
Aortenb.	92 %	70/35,m = 56

Angiokardiographie

Selektive biplane Laevoventrikulographie

Erreichen des li. Ventrikels über einen hochsitzenden VSD. In der sagittalen Projektion ergibt sich fast simultane Darstellung der beiden großen Gefäße. Dabei zeigt sich eine stark dilatierte A. pulmonalis mit erweiterten Pulmonalisästen. Der re. Pulmonalishauptstamm ist horizontal gestellt erweitert. Li. der WS descendiert die Aorta. Nach KM-Passage durch die Lungen zeigt sich ein normal großer li. Vorhof. Nachweisbarer Li.-Re.-Shunt auf Vorhofebene. In der lateralen Proj. wird ein hoher membranöser VSD dargestellt. Biventrikulärer Ursprung eines großen Truncus mit Darstellung einer weiten, dorsal liegenden A. pulmonalis und einer schmalen Aorta asc.

Selektive biplane retrograde Aortographie

Die Pulmonalgefäße kontrastieren sich von einem gemeinsamen Stamm aus. Es ergibt sich eine weite A. pulmonalis und eine Weitstellung der Pulmonalishauptäste. In der lateralen Proj. stellt sich die Klappenebene unregelmäßig dar, wobei ein erweiterter Sinus mit dorsaler Lokalisation darstellbar wird. Kein KM-Reflux vom Truncus in einen oder beide Ventrikel. Nachweisbarer Shunt auf Vorhof- und Ventrikelebene. Die angiographischen Kriterien entsprechen einem atypischen TAC mit weiter A. pulmonalis und schmaler Aorta. Kein Anhalt für eine Isthmusstenose. Hoher VSD und biventrikulärer Ursprung des Truncus. Zusätzlicher Vorhofseptumdefekt mit Li.-Re.-Shunt.

Verlauf:
Im Verlauf des Januar wurde eine Chromosomenanalyse durchgeführt, die einen normalen Gesamtbefund brachte, Karyotyp 46 xy. Über eine Auffälligkeit ist zu referieren: Eine der 6 karyotypierten Mitosen zeigte am Chromosom Nr. 18 auffällig große Satelliten, die an diesem Chromosom ungewöhnlich sind. Ob dem Befund Bedeutung zukommt, ist unwahrscheinlich. In dem angefertigten EEG findet sich eine generalisierte Allgemeinstörung in Form einer Grundaktivitätsreduktion, eine abnorme medikamentinduzierte Alphawellenüberlagerung, keine gesicherten kortikalen Krampfpotentiale, generalisierte tonisch klonische Krampfanfälle.

Am 19.01.77 wurde in Ulm (Zentrum für Innere Med. und Kinderheilkunde) eine echokardiographische Untersuchung durchgeführt. Das Echokardiogramm war in Höhe der Ventrikel unauffällig. Es wurde festgestellt, daß aus dem li. Ventrikel ein großes Gefäß entspringt, das über dem Septum reitet. Es zeigt große Klappensegel, die sich während der Systole weit öffnen. Pulmonalklappen können nicht dargestellt werden. Sie können aber dennoch angelegt sein. Insgesamt ist das Echogramm mit der klin. Diagnose vereinbar. Aufgrund der Befunde - TAC mit pulmonalem Hochdruck - war die Operationsindikation zum Banding der A. pulmonalis gegeben. Die Operation fand am 31.01.77 in Tübingen statt. Es fand sich ein TAC Typ II mit gesondertem Abgang der re. und li. Pulmonalarterie aus der Aorta asc. Bei diesem Befund wurde eine leichte Bandage der re. und li. Pulmonalarterie vorgenommen. Nach anfänglich glattem Verlauf kam es am Abend des Operationstages zu Bradycardien und schließlich Asystolie. Der Junge konnte zwar reanimiert werden, zwei Stunden später trat jedoch irreversibler Herzstillstand ein.

Bei der Sektion wurde die Diagnose des TAC Typ II bestätigt, außerdem fand sich eine Atresie des Aortenbogens zwischen der li. A. carotis communis und der li. A. subclavia. Die Aorta desc. wurde aus dem Ductus gespeist, der peripher aus der li. Pulmonalarterie entsprang. Die histologische Untersuchung der Lungen ergab eine fortgeschrittene pulmonale Hypertension vom Stadium III - IV. Daß bereits nach 2 1/2 Lebensmonaten die pulmonale Hypertonie fixiert war, ist überraschend.

Fall 15: (L. H. 535/70)

Anamnese:
Das am 03.06.62 nach normaler Schwangerschaft geborene Mädchen zeigte nach 3 - 4 Monaten Dyspnoe und Cyanose, die sich nach Baden und Schreien intensivierte. Im Alter von 1,5 Jahren wurde das Kind unter dem Verdacht eines kongenitalen Vitiums in das Olgahospital eingewiesen.

Klinischer Befund:
Mäßige Gesichtscyanose, Trommelschlegelfinger und -zehen. Eine hebende Aktion zwischen Spitzenstoß und Sternum palpabel. Bei Herzauskultation kurzes, scharfes Systolikum III. Grades hörbar, kein Geräusch über Lungen. Einheitlicher 2. Herzton.

Laboruntersuchungen:
Hb 16 g%, Ery. 5,41 Mill.

EKG:
Regelmäßiger Sinusrhythmus, Frequenz um 125/min., Vorhöfe bds. betont, re. mehr als li., Überleitungszeit normal; rechtstypisches Extr.-EKG (um + 100 Gr.) mit normaler ventrikulärer Erregungsrückbildung. Sichere Druckbelastung rechts mit Rechtsverspätung.

Röntgenbefund:
Das Herz ist nach links verbreitert, die Spitze leicht angehoben, die Herztaille verstrichen. Die starke Vorwölbung des Gefäßbandes nach rechts fällt auf, die einem Arcus aortae dexter entspricht. A. pulmonalis springt nicht vor. Rechter Hilus zeigt Vergrößerung und fleckige Verdichtung, die Umgebung beider Hili nach oben und unten vermehrte fleckig-streifige Zeichnung. Es gibt keine auffällig vermehrte Lungengefäßzeichnung.

Herzkatheterbericht:
Bei der von der re. V. saphena durchgeführten Katheterisierung wurden folgende Sauerstoffsättigungs- und Druckwerte ermittelt:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	52 %	
re. Vorhof	55,5 %	90/0,m = 40
re. Ventrikel	58 %	90/50,m = 70
Aorta desc.	75 %	

Es gelingt nicht, den li. Ventrikel oder eine Pulmonalarterie zu katheterisieren.

Angiokardiographie

Selektive Dextroventrikulographie im seitl. Strahlengang

Bei intermittierender KM-Injektion in die Ausflußbahn des re. Ventrikels zeigt sich ein gering vergrößerter re. Ventrikel, von dem sich ein im Anfangsteil stärker erweiterter Truncus füllt. Über einen hochgelegenen VSD fließt das Kontrastblut vom rechten in den linken Ventrikel. Der Truncus reitet über dem Defekt.

Selektive retrograde Aortographie im sagittalen und seitl. Strahlengang

Aufgrund der in den Arcusabschnitt erfolgten Hauptinjektion des KM läßt sich eine Füllung von Pulmonalgefäßen oder eines persistierenden Ductus art. Botalli nicht feststellen. Aus dem oberen Teil der Aorta descendens erfolgt die Abgabe größerer Gefäße.

Erweiterte, mit dem Pulmonalgefäßsystem anastomosierende Bronchialarterien versorgen die Lunge. Asymmetrie zeigt die Vermehrung der Lungenvaskularisation auf der rechten Seite durch erkennbare Verzweigungen und Erweiterungen der Gefäße im Gegensatz zur eindeutigen Verminderung links. Pulmonalishauptstamm, rechte und linke A. pulmonalis sind nicht vorhanden. Ein re. ascendierender und rechts descendierender Truncus ist erkennbar. Durch Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie wurde ein persistierender Truncus arteriosus communis Typ IV diagnostiziert.

Verlauf:
In den folgenden 4 Jahren trat eine Verschlechterung des Allgemeinzustandes ein. Die Cyanose nahm zentral und peripher zu. Es zeigte sich Polyglobulie: Hb 19,8 g%, Ery. 6,09 Mill., HbE 32,4yy, Leuko. 7850, Thrombo 260000. Erneute Röntenaufnahmen wiesen zentral vermehrte Lungenzeichnung und peripher verminderte Lungendurchblutung auf. Im April 1975 wurden die Unterlagen der Patientin in die Mayo-Clinic nach Rochester geschickt. Die dortigen Kardiologen waren der Meinung, daß bei dem Kind keine echten Pulmonalarterien vorhanden sind und damit Inoperabilität gegeben ist. Die Patientin hat sich sehr gut weiterentwickelt (Größe 176 cm, normales Gewicht), voll entwickelt, sie ist beschwerdefrei, zeigt Ruhe-Cyanose des Gesichts und der Hände; der Auskultationsbefund ist unverändert.

Abb. 21 **Fall 14, S.B.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 2 Monaten)
Deutliche Zunahme des Herzquerdurchmessers mit verstrichener Herztaille. Zunahme der zentralen Lungenvaskularisation. Starke Linksverbreiterung des Herzens mit hochansetzender linker Kontur.

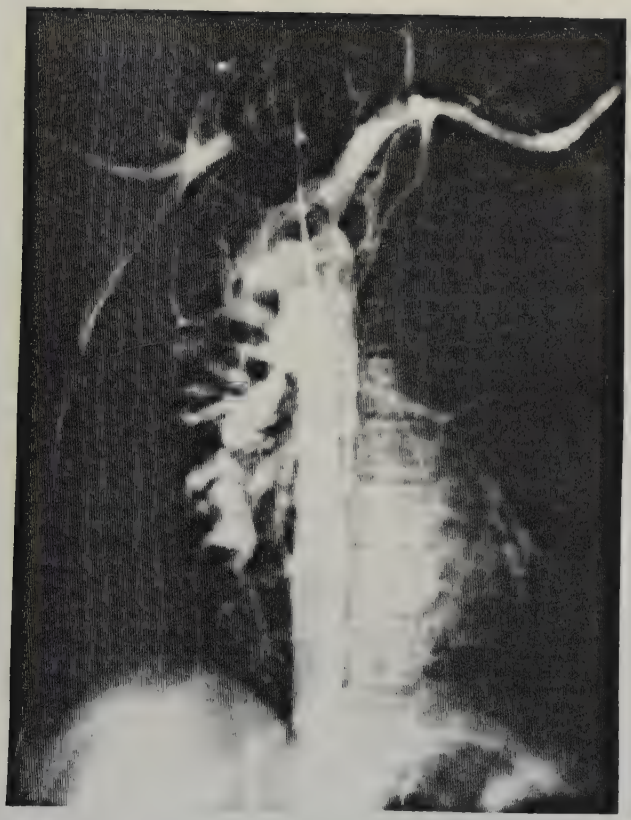


Abb. 22 **Fall 15, L.H.**
Selektive retrograde Aortographie a-p (im Alter von 8 Jahren)
TAC Typ IV mit asymmetrisch entwickelter Lungenvaskularisation.
Hypoplastische Gefäße. Li. Lunge.

Fall 16: (M. B. 1436/76)

Anamnese:
Bei dem am 29.08.67 geborenen Jungen wurde im Alter von 3 Wochen ein Herzfehler festgestellt. Die erste Herzuntersuchung im Olgahospital erfolgte später.

Klinischer Befund:
Der 8 Monate alte, eutrophe Säugling ist statisch erheblich retardiert. Keine Dyspnoe oder Cyanose. Leber und Milz zeigen keine Vergrößerung. Über der Herzbasis ist ein lautes, dumpfes, systolisches Geräusch zu hören, das in Diastole übergeht. 2. HT kann nicht abgegrenzt werden.

Laboruntersuchungen:
Hb 13,1 g%, Ery. 5,55 Mill., HbE 23,8 yy, HK 40 %.

EKG:
Sinusrhythmus, Frequenz 130/min., Vorhöfe bds. belastet. Beginnender Rechtstyp mit großer, nach re. drehender Vektorschleife. BWA mit Belastungszeichen vorwiegend re.

Phono:
Hochoval, spindel- bis bandförmiges Holosystolikum, das über den 2. HT hinausreicht.

Röntgenfernaufnahme in 3 Ebenen:
Sie zeigt ein erheblich nach li. verbreitertes Herz mit tiefer ins Zwerchfell eintauchender Herzspitze. Die Herztaille ist nahezu verstrichen. Die Aorta steht ziemlich sagittal, das Gefäßband ist verbreitert. Die Lungenvaskularisation ist zentral vermehrt.

In der schräg-li. Projektion überragt der li. Ventrikel deutlich die WS, die vordere Herzkontur geht ungegliedert nach oben. Der Bifurkationswinkel der Trachea ist stark vergrößert. In der schräg-li. Projektion reicht die Herzspitze bis zur Thoraxwand.

Herzkatheteruntersuchung:
Es wurden folgende Daten ermittelt:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	63,6 %	
re. Vorhof	61 %	7/2,m = 4
V. cava inf.	62 %	
re. Ventrikel	63 %	80/0,m = 40
Aorta	84 %	84/40,m = 62
Aorta (Rückzug)		90/44,m = 70
re. obere Lungenv.	98 %	
li. obere Lungenv.	98 %	
li. Vorhof	98 %	18/7,m = 12
li. Ventrikel	98 %	100/0,m = 50

Angiokardiographie

Aortographie in schräg-li. Proj.

Darstellung einer nicht erweiterten re. der WS descendierenden Aorta. Im Bereich der A. thoracalis füllen sich bds. mehrere plumpe, geschlängelte Gefäße, die wohl Bronchialarterien entsprechen.

Aortographie in der d-v Proj.

Hohe Rechtslage der Aorta.

Ventrikelgraphie:

Angio im rechten Ventrikel in äußerst schräg-li. Proj.:

Der re. Ventrikel ist groß, trabekuliert. Ein VSD ist vorhanden. Es besteht kein Infundibulum pulmonale, dagegen ein vorn liegender Recessus. Keine erkennbaren Pulmonaläste. Die dorsal gelegene Aorta füllt sich über einen hohen VSD, über dem sie zur Hälfte reitet. Mit der Aorta descendens füllen sich die Lungengefäße über Bronchialarterien. Vom re. Ventrikel aus färbt sich der li. Ventrikel über den VSD etwas an. Als Diagnose wurde TAC Typ IV gestellt. Es besteht eine interatriale Querverbindung.

Verlauf:
Bei der Schwere der Mißbildung des TAC Typ IV mit Versorgung der Lungen über Bronchialarterien gab es zu dieser Zeit noch keine operative Möglichkeit. Die Tatsache, daß der Junge kaum cyanotisch ist, erklärt sich daraus, daß gut durchmischtes Blut in die Aorta gelangt. Daher kam es zu keiner Polyglobulie. Nach Durchsicht der Unterlagen sah die Mayo-Clinic in USA geringe Chancen bei einer Operation, da von der Aorta desc. viele kleine Bronchialarterien abgehen.

Deshalb riet die Clinic zu einer Sondierung der abgehenden Bronchialgefäße in der a-p Projektion. Eine erneute Herzkatheteruntersuchung und AKG wurden durchgeführt, als der Junge 9 Jahre alt war. Eine Besprechung mit den Herzchirurgen ergab keine Korrekturmöglichkeit dieses Vitiums. Regelmäßige Kontrolluntersuchungen sind erforderlich. Bis 1980 trat in dem Befinden des Kindes keine wesentliche Verschlechterung ein.

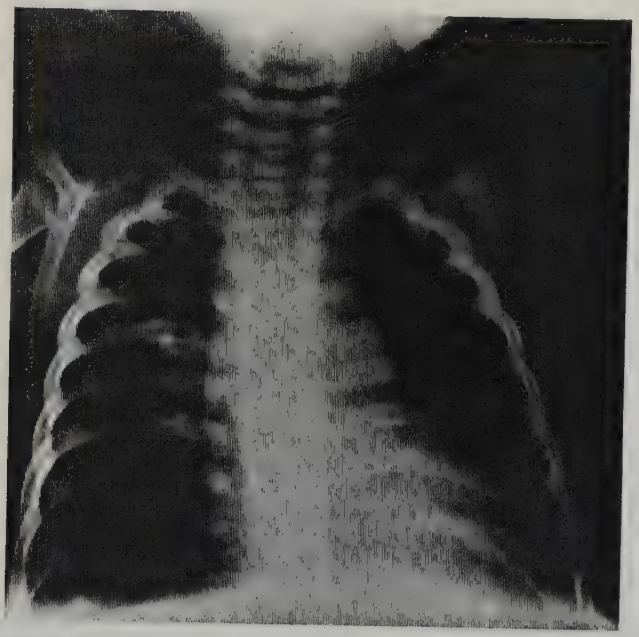


Abb. 23 **Fall 16, M.B.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 7 Monaten)
Herzvergrößerung mit verstrichener Taille. Vorwiegend rechts vermehrte Lungenvaskularisation.

Fall 17: (J. R. 588/70)

Anamnese:
Der am 10.07.70 geborene Patient zeigte sich während der ersten 3 Tage unauffällig. Wegen Temperaturanstiegs und fraglicher Aspiration wurde er in das Olgahospital eingeliefert.

Klinischer Befund:
Das sich in etwas reduziertem AZ befindliche 4 Tage alte Neugeborene zeigte eine leichte Dyspnoe mit epigastrischen Einziehungen. Pulsationen gegen die vordere Thoraxwand waren sicht- und tastbar. Kurzes schabendes systolisches Geräusch über dem Rücken. Eine zunehmnende graulivide Verfärbung machte eine O_2-Gabe erforderlich.

Laboruntersuchungen:
Hb 13,2 g%, HbE 33,0 yy, Ery. 3,97 Mill., Blutgruppe 0 rh. pos.

EKG:
Sinusrhythmus mit Frequenz 180/min., Vorhöfe und Überleitungszeit normal. Steiltypisches Extr.-EKG um + 90°. In den BWA keine Hypertrophiezeichen. Erregungsrückbildung im Normbereich.

Phono:
Über allen Abl.-P. mittel- bis hochfrequentes, hochovalspindelförmiges Holosystolikum von hoher Amplitude. Der 2. HT erscheint weitgehend einheitlich. Diastole nicht sicher zu beurteilen.

Röntgenbefund:
Das Herz ist nach beiden Seiten, vorwiegend aber nach links vergrößert mit angehobener abgerundeter Herzspitze. Vermehrte Lungenvaskularisation und beiderseitige Lungenüberblähung fallen auf. Zwerchfelle sind dachförmig abgeflacht.

Herzkatheterbericht:
Die von der in die linke Vena saphena magna durchgeführte Katheterisierung ergab folgende Werte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	58 %	
V. cava inf.	53 %	
re. Vorhof	55 %	8/2,m = 4
re. Ventrikel	63 %	80/0,m = 40
li. Vorhof	91 %	20/8,m = 9
li. Ventrikel	92 %	85/0,m = 50

Angiokardiographie:

Eine endgültige Diagnose war nach einer selektiven Dextroventrikulographie und Dextroatriographie nicht sicher. Deshalb wurden erneut Angiokardiogramme angefertigt.

Selektive Laevoventrikulographie im seitl. Strahlengang

KM-Injektion in den linken Ventrikel zeigt wenig vergrößerten linken Ventrikel mit von ihm ausgehenden Truncus. Durch die Shuntstraße nach vorn in den rechten Ventrikel stellt sich ein VSD dar.

Selektive retrograde Aortographie im sagittalen und seitl. Strahlengang

Das seitliche Aortogramm von der Aorta thoracica aus etwa in Höhe des Isthmus zeigt eine stärker dilatierte Bronchialarterie, von der nach beiden Seiten Gefäße abgehen. Eine rechte und linke Pulmonalarterie kommt ebensowenig wie ein Pulmonalstamm zur Darstellung. Arcus aortae dexter mit rechts der Wirbelsäule descendierender thorakalen Aorta, die erst im Abdominalbereich nach links kreuzt. Die Aortenklappe ist dreizipflig. Da die Lungen über die Bronchialarterien versorgt werden und ein VSD vorhanden ist, handelt es sich um einen persistierenden Truncus arteriosus communis Typ IV.

Verlauf:
Bei der Schwere des vorliegenden Herzfehlers war das Befinden des Patienten erstaunlich gut. Als einzige Veränderungen zeigten sich über der Lunge ein rauschendes Systolo-Diastolikum und über der Herzbasis ein Diastolikum. Die Lungendurchblutung ist zentral vermehrt. Die Polyglobulie hat nicht zugenommen.

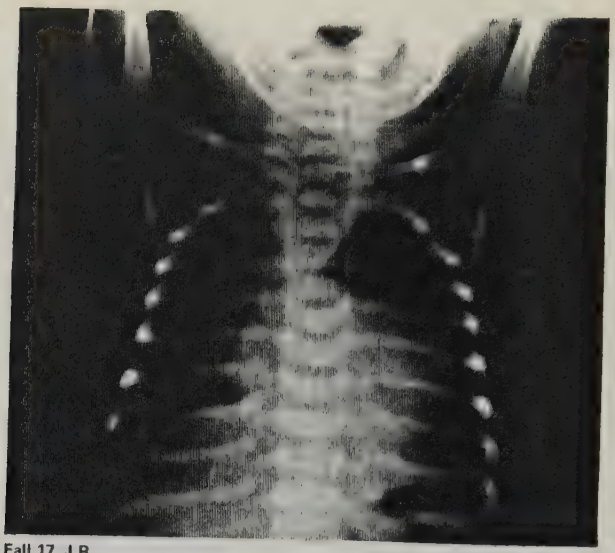


Abb. 24 **Fall 17, J.R.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 4 Tagen)
Nach beiden Seiten vorwiegend aber nach links vergrößertes Herz mit angehobener, abgerundeter Herzspitze. Vermehrte Lungenvaskularisation und bds. Lungenüberblähung.

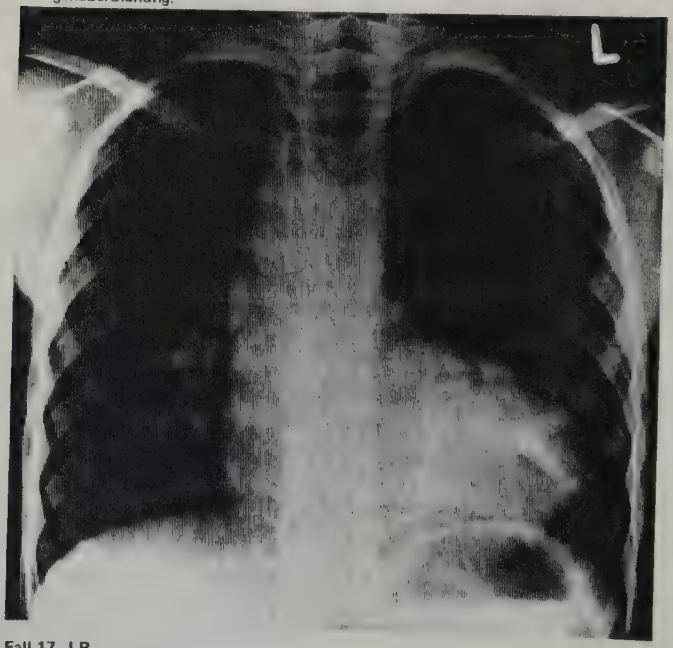


Abb. 25 **Fall 17, J.R.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 9 Jahren)
Vergrößertes Herz mit pseudoaortaler Konfiguration. Re. der Wirbelsäule descendierende Aorta. Normale bis verminderte Lungenvaskularisation.

Fall 18: (S. P. 1166/75)

Anamnese:
Bei dem am 12.03.72 geborenen Mädchen wurde 6 Wochen nach der Geburt wegen bestehender Cyanose ein Vitium cordis festgestellt. Über dem Herz war kein Geräusch zu hören.

Klinischer Befund:
Dysplastisches Kind mit retardierter statomotorischer Funktion, Strabismus convergens, Balkonstirn, deutlicher Cyanose an Lippen, Fingern und Zehen, aber keinen Trommelschlegelfingern.

Laborwerte:
Normal bis auf Leuko. um 14000.

EEG:
Es finden sich geringfügige Unregelmäßigkeiten; insgesamt altersentsprechend normales EEG ohne Herdbefunde oder Zeichen erhöhter Krampfbereitschaft.

EKG:
Sinusrhythmus mit Frequenz 155/min., Vorhofbetonung re., Überleitungszeit normal. Rechtstyp im Extr.-EKG um + 155° mit vergrößerter nach re. drehender Vektorschleife. Außerdem fällt ein elektr. Alternans auf. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal. Erregungsrückbildung im Rahmen der Hypertrophie gestört.

Phono:
Im 4. ICR parasternal li. mittel-hochfrequentes, hochovalspindelförmiges Protosystolikum. 2. HT erscheint einheitlich, Diastole frei.

Röntgen-Herzfernaufnahme:
Das Herz zeigt eine aortale Konfiguration mit angehobener und stärker abgerundeter Herzspitze. Das nicht vergrößerte Herz sitzt dabei den medialen Zwerchfellbuckeln bds. breitbasig auf. Die Aorta läßt sich nicht eindeutig differenzieren. Die Lungenvaskularisation ist seitengleich entwickelt, sie entspricht der Norm. Im Seitenbild findet sich ein vergrößerter sternovertebraler Durchmesser.

Herzkatheterbericht:
zeigt folgende Werte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	72,6 %	
re. Vorhof	71 %	6/-1,m = 3
V. cava inf.	72 %	
re. Ventrikel	69 %	110-120/0,m = 60
Aorta asc.	93 %	105-110/65-70,m = 86

Angiokardiographie

Selektive biplane Dextroventrikulographie

Vom re. großen, stark trabekulierten Ventrikel ergibt sich ein vollständiger Kontrastblutabstrom in eine dilatierte Aorta, die li. der WS descendiert. Keine Pulmonalisdarstellung. Ein Teil des Blutes fließt über einen subaortal lokalisierten VSD in den li. Ventrikel. Die Aorta hat einen biventrikulären Ursprung. Anzahl der Aortenklappen ist nicht sicher bestimmbar. Nach Füllung des Aortenbogens zeigt sich ein Kontrastblutabfluß über ein ductusähnliches Gefäß in das pulmonale Gefäßnetz.

Die Pulmonalgefäße sind atypisch angeordnet und laufen teils geschlängelt. Die Lungenvaskularisation zwischen li. und re. Lunge ist unterschiedlich. In der li. Lunge sind 2 fast parallel laufende geschlängelte Arterien nachweisbar. Ein typisches Lungengefäßsystem ist nicht feststellbar. Nach Passage durch die Lungen stellt sich der li. Vorhof schwach kontrastiert dar. Über dem hohen VSD ein Li.-Re.-Shunt nachweisbar nach Füllung des li. Ventrikels. Ein Infundibulum findet sich nicht.

Selektive biplane Aortographie

Nach KM-Injektion in die Aorta ascendens oberhalb der Klappenebene findet sich dichte Kontrastierung der erweiterten Aorta, von der kein KM-Reflux in einen Ventrikel stattfindet. Nach Aortenbogenkontrastierung erfolgt ein KM-Übertritt über das ductusähnliche Gefäß in das Pulmonalgefäßsystem mit atypischer Anordnung. Es läßt sich auch jetzt kein re. oder li. Pulmonalisast abgrenzen.

Verlauf:
Das Kind wurde regelmäßig kardiologisch kontrolliert. Die Cyanose trat nur beim Schreien auf. Über der Herzbasis war ein Systolikum hörbar. Die Lunge zeigte sich klinisch unauffällig. Eine mittels Lymphozytenkulturen durchgeführte Chromosomenanalyse erbrachte folgendes Ergebnis:
46 xx, ohne strukturelle oder verwertbare numerische Aberration. Die Patientin bot vom cytogenetischen Befund her keine Besonderheiten.

Man war zunächst der Auffassung, daß das Vitium eines TAC Typ IV nicht korrigierbar sei. Die Unterlagen wurden noch an die Mayo-Clinic (USA) gesandt, wo um eine selektive Darstellung der Bronchialarterien gebeten wurde.

Deswegen erfolgte im Alter von 5 1/2 Jahren eine Rekatheter-Untersuchung und AKG, die einen TAC Typ IV mit hypoplastisch ausgebildetem, an ein Pulmonalgefäßsystem erinnerndes Lungengefäßnetz bei hochgelegenem VSD diagnostizierte.

In der Katheteruntersuchung fand man folgende Werte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
Aorta asc.	86 %	95/38,m = 70
Bronchialarterie	80 %	
li. Ventrikel	96 %	100/0,m = 35

In der selektiven biplanen Bronchialarteriendarstellung li. und re. sowie in der retrograden Dextroventrikulographie stellte sich zu keiner Zeit ein Infundibulum bzw. infundibuläre Ausflußbahn dar.

Diese Unterlagen sollten nochmals mit den Herzchirurgen besprochen werden, obwohl die Aussicht für eine Korrektur gering zu sein scheint.

Bis 1980 war keine wesentliche Befundverschlechterung zu verzeichnen.

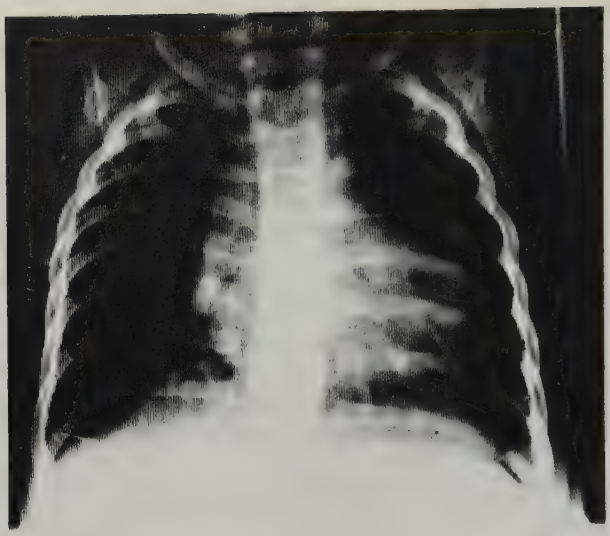


Abb. 26 **Fall 18, S.P.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 21 Tagen)
Herz mit aortaler Konfiguration und stärker abgerundeter Herzspitze, vergrößert. Seitengleiche, der Norm entsprechende Lungenvaskularisation.

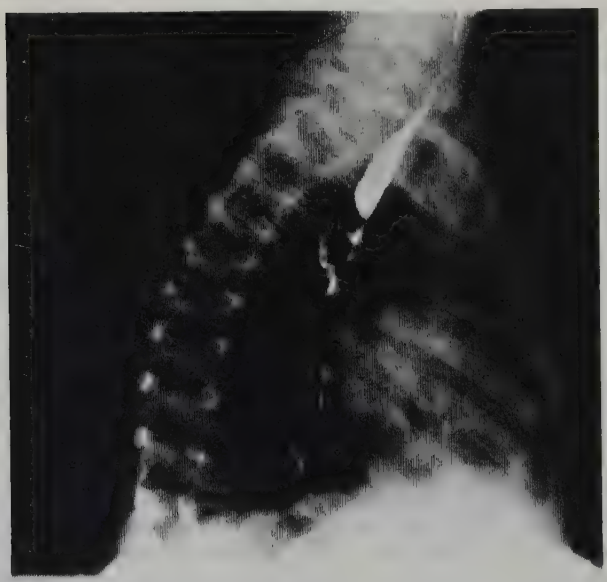


Abb. 27 **Fall 18, S.P.**
Rö.-Seitenbild mit Oesophagogramm (im Alter von 21 Tagen)
Vergrößerter sternovertebraler Durchmesser mit regelrechtem Oesophagusverlauf.

Fall 19: (H.W. 1114/74)

Anamnese:
Der Junge wurde als 1. Kind gesunder Eltern am 13.09.74 nach unauffälliger Schwangerschaft geboren. Die Entbindung erfolgte spontan in der 38. Schwangerschaftswoche. Wegen Cyanose wurde das Kind nach 26 Stunden in das Kinderkrankenhaus Waiblingen, am 3. Tag in das Olgahospital überwiesen.

Klinischer Befund:
3 Tage alter ikterischer Neugeborener zeigt blassbläuliches Kolorit mit deutlicher peripherer, beim Schreien tiefer generalisierter Cyanose.

Die bds. gut belüfteten Lungen weisen keine Nebengeräusche auf. Über dem Herzen findet sich kein Schwirren, ein leises Holosystolikum mit max. über der Herzbasis. Die Diastole ist frei, der 2. HT physiologisch gespalten. Die Leber ist vergrößert, die Milz nicht palpabel, die Rectusdiastase breit. Geringe Hyperexcitabilität und Spontankloni sind vorhanden. Neurologisch zeigen sich keine weiteren Auffälligkeiten.

Laboruntersuchungen:
Hb 17,2 g%, Ery. 5 Mill., HK 52,2 %, HbE 34,4 yy.

Röntgenbefund:
In der Thorax-Übersichtsaufnahme erkennt man ein in der Querdimension nicht vergrößertes Herz mit sog. liegender Eiform. Die Lungenvaskularisation ist sehr spärlich.

EKG:
Sinusrhythmus, Frequenz um 130/min., Vorhöfe und Vorhofüberleitungszeit normal, überdrehter Rechtstyp um + 145° mit rechtsdrehender Vektorschleife. In den BWA deutliche Rechtsbetonung, keine sicheren Hypertrophiezeichen. Geringe Störung der Erregungsrückbildung.

Herzkatheteruntersuchung brachte folgende Werte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	25 %	
re. Vorhof	29,5 %	+ 3/- 3,m = 0
re. Ventrikel	29 %	80/0,m = 40

Angiokardiographie:

Zunächst Sondierung des re. Vorhofes und des re. Ventrikels von der Nabelvene aus. Es gelang wiederholt, den Katheter vom re. Vorhof aus über den Sinus coronarius in eine li. persistierende obere Hohlvene vorzuschieben.

Selektive Dextroventrikulographie im sagittalen und lateralen Strahlengang

In der sagittalen Proj. stellt sich ein sehr großer re. Ventrikel dar, der die ganze Querdimension des Herzens einnimmt. Von da Kontrastblutabstrom über eine re. der WS descendierende Aorta. Die Aorta ascendens, dilatiert und von li. caudal nach re. cranial verlaufend, geht in die Aorta thoracica descendens über. Gleichzeitig mit der Injektion in den re. Ventrikel ergibt sich ein Rückfluß des KM in den re. Vorhof.

Neben der Darstellung der brachiocephalen Gefäße findet sich ein breiteres, nach li. in etwa parallel dem li. Truncus brachiocephalicus und der li. A. subclavia verlaufendes Gefäß, das sich dann spitzwinkelig nach caudal wendet, um sich an das Pulmonalgefäßsystem anzuschließen. Ein Blutabfluß in das Pulmonalgefäßsystem erfolgt von der Gegend des Arcus aortae. Es ist nicht zu entscheiden, ob es sich um eine atypisch verlaufende Bronchialarterie oder einen atypisch verlaufenden Ductus Botalli handelt.

In lateraler Proj. liegt ein großer, anatomisch als re. anzusprechender Ventrikel, von dem der Kontrastblutabfluß in die Aorta erfolgt. Dabei findet sich eine Mittellage der Aorta ascendens. Es gibt einen Kontrastbluteinstrom über einen hohen VSD nach dorsal in einen klein erscheinenden li. Ventrikel. In der lateralen Proj. scheint der Ursprung der Aorta biventrikulär zu sein. Ein Infundibulum des re. V. stellt sich sicher dar. Möglich erscheint auch eine fragliche hypoplastische pulmonale Ausflußbahn.

Über das in seitl. Proj. mit seinem Ursprung an den Beginn des Aortenbogens sich projizierende atypisch verlaufende Gefäß kommt es zur Anfärbung der Pulmonalgefäße.

Als extragenitale Begleitanomalien fanden sich breite Nasenwurzel, hochgezogenes Filtrum, Hypertelorismus.

Verlauf:
Zur Abklärung einer eindeutigen Aussage über die Pulmonalgefäßversorgung und den Ursprung der A. pulmonalis wurde im Alter von 20 Tagen bei dem Patienten eine erneute Herkatheteruntersuchung und Angiokardiographie durchgeführt. Ausgangspunkt war die linksseitige A. femoralis.

Folgende Messungen wurden vorgenommen:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
Aorta desc.	60 %	65/35,m = 50
Ventrikel	60 %	50/20

In der retrograden Aortographie im sagittalen und lateralen Strahlengang sowie in der selektiven biplanen Laevoventrikulographie im sag. und lat. Strg. ergab sich folgende Situation: Biventrikulärer Ursprung einer Aorta bzw. eines Truncus bei hohem VSD. Großer re. Ventrikel, relativ kleiner li. Ventrikel. Versorgung der Lungen über eine vom Beginn des Arcus abgehende aortopulmonale Kollateralarterie.

Hypoplastisch ausgebildetes Pulmonalgefäßsystem. Zur Differentialdiagnose standen zur Diskussion ein TAC Typ IV und eine Fehlbildung, die als "Absent sixth aortic arch" bekannt und als fast identisch mit dem persistierenden TAC Typ IV ist.

Im weiteren Verlauf reagierte das Kind bei Belastung mit vermehrter Cyanose. Es zeigten sich Cardiomegalie und Polyglobulie, die zu einer deutlichen Verschlechterung des Zustandes führten. Obwohl eine operative Möglichkeit von seiten der Chirurgen nicht gesehen wurde, entschloß man sich zu einer Palliativoperation, die im Juli 1975 in Zürich durchgeführt werden sollte. Der Patient verstarb aber einen Tag vor dem Eingriff.

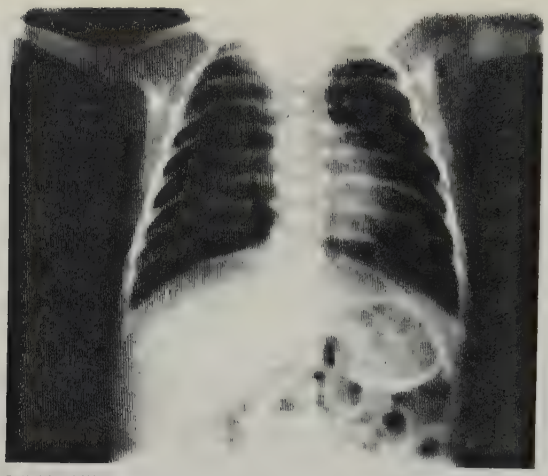


Abb. 28 **Fall 19, H.W.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 3 Tagen)
Ein in der Querdimension nicht vergrößertes Herz mit sog. liegender Eiform. Verminderte Lungenvaskularisation. Helle Lungenfelder.

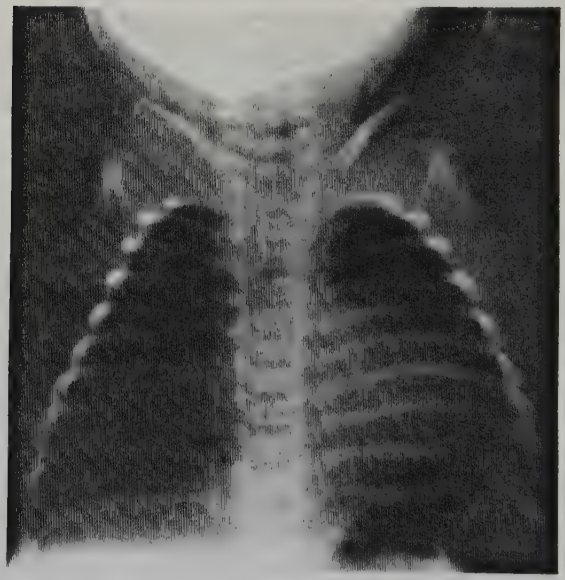


Abb. 29 **Fall 19, H.W.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 41 Tagen)
Größenzunahme des Herzens. Unverändert stark verminderte Lungenvaskularisation.

Fall 20: (S.K. 1490/77)

Anamnese:
Nach unkomplizierter Schwangerschaft und Geburt wurde der am 31.03.77 als Sohn einer Taubstummen geborene Junge wegen Ateminsuffizienz und Cyanose in das Kinderkrankenhaus nach Waiblingen und von da wegen Verdacht auf ein Vitium cordis zur Herzkatheterisierung in das Olgahospital verlegt.

Klin. Befund:
Reifes Apgar 8, akrocyanotisches Kind, kräftig schreiend mit zunächst rosiger Haut. Über dem Thorax deutliches Schwirren tastbar, lautes Systolikum beinahe über dem ganzen Thorax, re. stärker als li. hörbar. Eine Röntgenaufnahme zeigte ein völlig nach re. verlagertes und sehr großes Herz. Die Leber stand 2 cm unter dem Rippenbogen, die Milz war tastbar.

Trotz 100 % O_2-Zufuhr keine Besserung. Zunahme der Leberschwellung und der lividen Verfärbung des ganzen Kindes.

Laboruntersuchungen:
HK 57,1 %, Hb 19,8 g%, Ery. 4,92, Blutgruppe A rh. pos.

EKG:
Frequenz um 135/min., neg. Vorhöfe schon in Abl. I, kräftige Potentiale in allen Ableitungen, leichte Störung der Erregungsausbreitung, keine Rückbildungsstörung.

Röntgenuntersuchung:
Dextrokardie, wobei sich die Hauptmasse des Herzens in die re. Thoraxseite verlagert. Die re. Herzkontur reicht bis zur lateralen Thoraxwand. Aorta und Pulmonalis sind nicht zu differenzieren. Die Lungen zeigen verminderte Lungenvaskularisation. Das li. Zwerchfell steht höher als das re.

Herzkatheteruntersuchung
Nach Einführung eines 5er NIH-Katheters über die re. V. femoralis und Vorführen bis in den re. Vorhof ergaben sich die Werte:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
ob. Hohlvene	18 %	Druck war wegen
re. Vorhof	25 %	tiefer Atmung
unt. Hohlvene	12 %	nicht sicher
venöser Ventrikel	13 %	registrierbar

Angiokardiographie

Selektive biplane Dextroventrikulographie

Es stellt sich ein stark vergrößerter, mäßig trabekulierter venöser Ventrikel dar, der vorwiegend auf der re. Thoraxseite liegt. Ein Septum interventrikulare kann nicht mit Sicherheit gesehen werden. Vom Ventrikel aus füllt sich eine stark dilatierte Aorta ascendens. Die Klappenebene liegt hoch. Der Aortenbogen liegt in der ap-Projektion li. der WS und ist nach re. geöffnet. Arm- und Halsgefäße gehen getrennt ab, sie sind großkalibrig. Re. descendierende Aorta.

In der ap-Proj. erkennt man zarte Lungengefäße, in der seitl. füllen sich die Pulmonalgefäße von der Aorta desc. aus.

Selektive biplane Aortographie

Stark dilatierte, fast horizontal von re. nach li. verlaufende Aorta asc. Kein Reflux in den Ventrikel. Dilatierte Arm- und Halsgefäße, nach re. geöffneter Aortenbogen, re. descendierende Aorta. Ein hypoplastischer re. und li. Pulmonalast ist erkennbar. Verdacht der Einengung am Ursprung. Stark verminderte Lungendurchblutung. Die Pulmonalgefäße füllen sich über einen offenen Ductus Botalli. Ein Pulmonalstamm ist nicht zu sehen.

Dextrokardie-TAC Beurteilung

Dextrokardie-TAC Typ IV mit Versorgung der hypoplastischen Pulmonalarterie über einen Ductus Botalli. Zusätzlich liegt ein großer VSD vor; möglicherweise handelt es sich um einen Single Ventricle.

Verlauf:

Am 18. Lebenstag trat eine akute Verschlechterung mit anhaltender Schreiattacke, Cyanoseanfall und zeitweiser Schnappatmung ein. Zugleich geriet das Kind trotz O_2-Gabe in eine unbeherrschbare respiratorische metabolische Acidose, an der das Kind verstarb.

Aus dem Sektionsbericht ergab sich ein Cor univentriculare massiv, dilatiert und mißgebildet. Es zeigte schwach angelegte Abschnitte der Ventrikelwand, aus ihm entsprang eine dilatierte Aorta mit nach re. gerichtetem Aortenbogen.

Die A. pulmonalis ist nur strangförmig angelegt. Vom Aortenbogen wurden die Lungen über den Ductus arteriosus versorgt, der eine narbige Verengung zeigte. Ein Lungenarterieninfundibulum konnte nicht gefunden werden.

Weiterhin wurden festgestellt: Herzmuskelhypertrophie, Dextrokardie, offenes foramen ovale, herdförmige leukozytäre Pneumonie bei massiver Lungenstauung, erosive Gastropathie, hochgradige kapillare Stase im Bereich des Ileums und des Caecums, kapillare Stase der Leber.

Die Epikrise hält an einem kongenitalen Vitium cordis fest, bei dem aus einem gemeinsamen Ventrikel eine dilatierte Aorta entsprang. Die Lungenarterien wurden über einen sich verengenden Ductus arteriosus Botalli versorgt. Die akute Verschlechterung ist nach Ansicht der Pathologen sowohl durch eine langsame Retraktion des Ductus arteriosus Botalli, als auch durch die herdförmige Pneumonie bedingt.

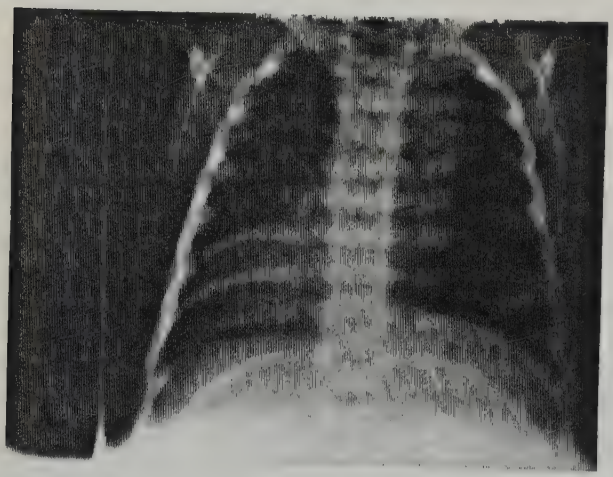


Abb. 30 **Fall 20, S.K.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 12 Tagen)
Dextrokardie mit Hauptmasse des Herzens in die re. Thoraxseite verlagert.
Re. Herzkontur an die laterale Thoraxwand heranreichend. Aorta und Pulmonalis nicht differenzierbar. Verminderte Lungenvaskularisation.

Fall 21: (S.S. 1601/78)

Anamnese:
Nach der Entlassung des am 18.12.77 geborenen Jungen aus der Entbindungsklinik fielen der Mutter erschwerte Atmung und Akrocyanose auf. Da Anfang Februar ein Exanthem am Stamm aufgetreten war, wurde das Kind im Olgahospital vorgestellt.

Klinischer Befund:
7 Wochen alter Säugling mit blaß-fahlem Hautkolorit, Nasenflügeln, Tachydyspnoe. Die Leber war 3 cm, die Milz 1 cm vergrößert tastbar. Am Rumpf fand sich ein maculo-papulöses Exanthem. Thorakale Einziehung, über dem Herzen kein Schwirren tastbar, über allen Ostien ein mittellautes Systolikum hörbar.
Wegen Verdacht auf ein Vitium cordis Digitalisierung.

Laborwerte:
Ery. 4,49 Mill., Leuko. 16000, Hb 14,2 g%, HK 43,6 %, Blutgruppe A rh. pos.

EKG:
Sinusknotenrhythmus mit Herzfrequenz um 140/min., Vorhöfe und Vorhofüberleitungszeit normal. Steiltypisches Extr.-EKG um + 65°, in den BWA kräftige Potentiale ohne sichere Hypertrophiezeichen. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal, leichte Störung der Erregungsrückbildung. Pos. T-Wellen in VI.

Röntgenuntersuchung:
Verbreitertes aortal konfiguriertes Herz mit angehobener Herzspitze. Die Lungenvaskularisation ist deutlich vermehrt, die Zwerchfelle bds. abgeflacht. Auf dem Seitenbild zeigt sich eine Verdrängung des Oesophagus. Hili des li. Vorhofs.

Herzkatheteruntersuchung:
Nach Hautschnitt links, inguinal Aufsuchen der V. saphena. Einführen einer 5er NIH-Katheters, mit dem nachfolgende Werte festgestellt wurden:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	51 %	
re. Vorhof	47,3 %	7/0
V. cava inf.	47 %	
re. Ventrikel	44 %	105-110/0-18
li. Vorhof	77 %	18/4 m=11,m = 55
li. Ventrikel	75 %	115/0-20,m = 58
Aortenbogen	63 %	100/45,m = 70

Angiokardiographie

Selektive biplane Laevoventrikulographie

Aus dem glattwandig begrenzten li. Ventrikel mit normaler Weitenänderung erfolgt ein sofortiger Abfluß über die Aorta asc. bzw. den TAC. Im Seitenbild zeigt sich über einen hoch gelegenen VSD eine Gesamtanfärbung des vorn gelegenen re. Ventrikels, der sich ebenfalls über den TAC entleert. Es ist kein Infundibulum erkennbar. Die Anzahl der Taschenklappen ist nicht zu differenzieren.

Am Aortenbogen entspringt ein nach li. ziehender Truncus brachiocephalicus als 1. Gefäß, aus dem sich die li. A. carotis erhebt. Nach zunächst cranio-linkslateralem Verlauf des weiterziehenden, verhältnismäßig dicken Gefäßstranges erfolgt in Höhe der MCL der Umschlag nach caudal.

In diesem Bogenbereich entspringt wahrscheinlich die li. A. subclavia. Das Gefäß verläuft nun nach caudal, dann midial und macht erneut einen Bogen von 180°, nach cranial und nochmaligem siphonartigen Verlauf wieder nach caudal, bevor es an ein hypoplastisches pulmonales Strombett sich anschließt. Als 2. Gefäß geht die A. carotis und als 3. Gefäß die re. A. subclavia ab. Der Aortenbogen ist geschlossen. Re. der WS die descendierende Aorta thoracica. Nach beschleunigter Lungenpassage füllt sich ein normal großer li. Vorhof, der sich in den li. Ventrikel entleert.

Selektive biplane Dextroventrikulographie

Ein rechter mäßig vermehrter trabekulierter Ventrikel stellt sich dar, der ventral liegt. Ansonsten ergibt sich die gleiche Situation.

Selektive Darstellung der aortopulmonalen Kollateralarterien in biplaner Proj.

Das aus dem Arcus aortae li. abgehende Gefäß stellt sich mit weitem Lumen dar, ohne Kalibersprung, das nach 2 - 3 cm caudalgerichtetem Lauf einen ersten Siphon gestaltet, nach oben sich aufrichtet, um einen neuen Bogen nach caudal zu machen. In WS-Mitte teilt es sich auf und zeigt einen Gefäßverlauf, der einem li. und re. Pulmonalast mit geschlängeltem Verlauf entspricht, besonders auf der rechten Seite, zur Versorgung des rechten Oberfeldes und auf der li. Seite des Oberlappens.
Vor der Teilung in die Pulmonalarterien zweigt noch ein Gefäß ab, das geradlinig absteigenden Verlauf in Richtung Herzspitze hat und den linken Pulmonalast überkreuzt.

Die beiden Lungen zeigen keine Gefäßdarstellung.

Selektive biplane Aortographie

Das Katheterende lokalisiert sich am Beginn der Aorta desc. Weiter distal zeigt sich ein breiter Kontrastblutübertritt über ein Gefäß, das sofort Anschluß an das pulmonale Strombett erhält. Der Gefäßverlauf ist besonders re. stark geschlängelt ohne Kalibersprung. Nachfolgend kontrastieren sich die Gefäßbezirke beider Lungenunterfelder. Ein anatomisch nachweisbarer Pulmonalstumpf mit blind endendem Anteil läßt sich in der seitl. Proj. erkennen.

Beurteilung:
Hochgelegener VSD mit darüberreitendem biventrikulär gespeistem TAC. Versorgung der Lunge über eine atypische aortopulmonale Kollateralarterie, die vom Beginn des Arcus aortae abgeht. Offener Aortenbogen mit re. descendierender Aorta thoracica. Hypoplastisches pulmonales Gefäßbett. Weiterhin werden die Lungenunterfelder von einer zusätzlichen Kollateralarterie, die von der Aorta desc. abgeht, gespeist (TAC Typ IV). Angiographisch ergeben sich keine Hinweise für eine Minderung des Systemdrucks in der Lunge aufgrund von Abgangsstenosen.

Verlauf:
Es zeigten sich Spastik über bd. Lungen mit Giemen und verlängertem Exspirium, unveränderte Cardiomegalie. Das Gefäßband war auffallend schmal, die Lungenvaskularisation stark vermehrt. Die peripheren Lungenfelder wiesen vermehrte Strahlentransparenz als Zeichen der Überblähung auf. Im Alter von 7 Monaten war bei dem dystrophen Kind eine deutlich statomotorische Verzögerung eingetreten. Nach weiteren 3 Monaten traten Stigmata des äußeren Körperbaus auffällig hervor: Deutliche Balkonstirn, breit offene große Fontanelle von 3,5 cm, Vorspringen des Nasenseptums, angedeuteter Epikanthus, hohe Oberlippe, wenig ausgeprägtes Philtrum. Die Röntgenaufnahmen ergaben keinen Anhalt für eine enchondrale Dysostose. Der Befund des Sammelurins auf saure Mukopolysaccharidose war normal, so daß eine Mukopolysaccharidose auszuschließen war.
Im weiteren Verlauf bestand eine erhebliche Dyspnoe, sowie gelegentlich pertussiformer Husten. Behandlung mit Erythromycin und weitere Digitalisierung besserten den Zustand des Kindes nicht wesentlich, so daß eine Klinikaufnahme erforderlich wurde. Am Morgen danach trat erstmals Herz- und Atemstillstand auf, der allein auf O_2-Vorlage spontan reversibel war. 12 Stunden später verstarb das Kind an extremer Bradykardie im Alter von 373 Tagen.

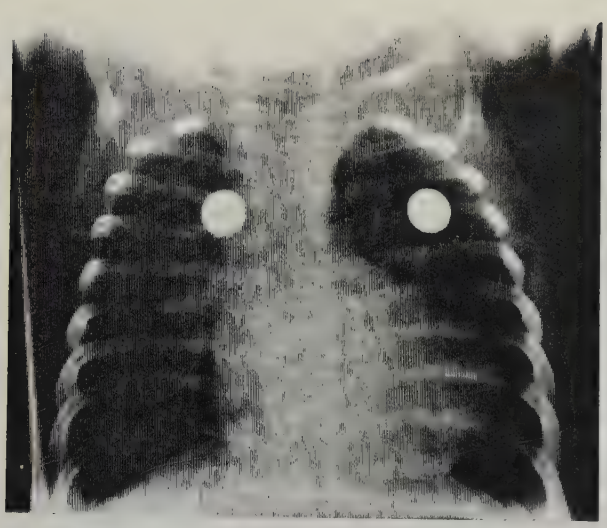


Abb. 31 **Fall 21, S.S.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 57 Tagen)
Verbreitertes aortal konfiguriertes Herz mit angehobener Herzspitze. Lungenvaskularisation deutlich vermehrt.

Abb. 32 **Fall 21, S.S.**
Rö.-Seitenbild mit Oesophagogramm (im Alter von 57 Tagen)
Geringe Dorsalverlagerung des Oesophagus. Retrokardialer und retrosternaler Raum frei.

Fall 22: (Y.M. 1688/78)

Anamnese:
Bei dem am 13.10.78 geborenen Mädchen wurde 1 Stunde nach der Geburt erstmals Cyanose beobachtet, die weiterhin zunahm.

Klinischer Befund:
Reifes weibliches Neugeborenes mit deutlicher Ruhecyanose, die sich beim Schreien verstärkt. Keine ausgeprägte Dyspnoe. Äußerlich finden sich keine sichtbaren Mißbildungen. Lungen physikalisch unauffällig. Über dem Herzen kein sicher path. Geräusch. Abdomen weich, Leber in der Mittellinie nicht vergrößert tastbar. Femoralispulse kräftig. Über dem Präcordium hört man ein lautes Systolikum und re. ein rauhes Systolo-Diastolikum, vor allem im Bereich der Axillarlinie.

Laboruntersuchungen:
Ery. 4,55 Mill., Hb 14,5 g%, HK 42,7 %, Leuko. 10200. Vorhandensein sog. Jolly-Körperchen weist auf eine Asplenie hin.

EKG:
Sinusrhythmus, Frequenz 145-150/min., Vorhöfe und Vorhofüberleitungszeit normal. Rechtstypisches Extr.-EKG + 140° mit sehr kleiner nach re. drehender Vektorschleife. Erregungsausbreitung und -rückbildung in den Extr.-Abl. normal. In den BWA wenig Linkspotentiale und kräftige Rechtspotentiale, re. präcordial leicht gesenkte ST-Abgänge, vorläufig nirgends eindeutig positive T-Wellen.

Röntgen:
Auf der Thorax-Übersichtsaufnahme findet sich ein in der Querdimension nicht verbreitertes Herz mit angehobener und gerundeter Spitze. Verstrichene Taille. Die Lungenvaskularisation ist vermindert. Die Magenblase lokalisiert sich in der Mitte über die WS.

Ultraschallschnittbilduntersuchung des Abdomens:
Bei der Untersuchung im schnellen B-scan Verfahren liegt die Leber im linken Oberbauch. Sie mißt 6 x 7 cm und ist nicht form- und strukturverändert. Normale intrahepatische Gefäßaufzweigung. Eine Gallenblase läßt sich nicht sicher nachweisen. Normale Pulsation der Aorta an typischer Stelle. Normale Lager der Cava an typischer Stelle. Die Milz ist 5 x 4 cm groß und liegt im rechten Oberbauch. Sie bedeckt die rechte Niere zur Hälfte. Rechte und linke Niere 5 x 2,5 x 3 cm, Pyelonreflex 2,5 x 1 cm. Beide Nieren sind in regelrechter Position, glatt begrenzt und gut atemverschieblich. Die Parenchymsäume sind gleichmäßig breit, die Pyelonreflexe sind geschlossen.

Beurteilung:
Situs inversus abdominis bei normaler Position der großen Bauchgefäße. Etwas größere Milz.

Herzkatheteruntersuchung:
Einführen eines 5er NIH-Katheters von der V. saphena magna aus und Vorschieben bis in die V. cava cranialis. Die Sauerstoffsättigung in ihr, im re. Vorhof sowie in der unteren Hohlvene liegt zwischen 8 und 10 % bei 70 % O_2-Zufuhr. Nach mehrfachen Versuchen gelingt es, in einen Ventrikel zu kommen. Druckerhöhung auf 80/0 mm Hg bei einer Sauerstoffsättigung von 14 %.

Angiokardiographie

Selektive biplane Dextroventrikulographie

Darstellung eines mäßig vergrößerten, deutlich trabekulierten re. Ventrikels, der über der WS liegt, mit normalen Weitenänderungen und unauffälliger Ausflußbahn. Anschließend Anfärbung einer breiten Aorta mit re. der WS sich projizierendem Aortenbogen. Die Aorta desc. verläuft über der WS. Darstellung eines hypoplastischen re. Pulmonalastes. Extrem verminderte Lungendurchblutung.

Im Seitenbild färben sich über einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli hypoplastische Lungengefäße an. Es ist kein Pulmonalstamm und kein Infundibulum zu erkennen. Eindruck von nur einer AV-Klappe.

Selektive biplane Aortographie

Die Aorta ascendens wirkt erweitert. Zarter Kontrastreflux in den Ventrikel. Regelrechter Abgang der li. A. carotis. Zarte Anfärbung der bd. Pulmonaläste. Kontrastblutübertritt über einen schmalen Ductus arteriosus Botalli. Ein Pulmonalstamm füllt sich nicht.

Injektion in eine persistierende li. obere Hohlvene in dv. Proj.

Abfluß des KM über den Sinus coronarius in den re. Vorhof. Anschließend Anfärbung des re. Ventrikels und der Aorta. Reflux von Kontrastblut in die V. cava inferior, gleichzeitig Anfärbung der nach li. und re. verlaufenden Lebervenen.

Verlauf:
Aufgrund der Hypoxämie war eine notfallmäßige Verlegung zu einer Waterston-Anastomose indiziert. In Tübingen wurde das Mädchen sofort von einer medianen Sternotomie aus operiert. Man fand keine Pulmonalarterie. Re. und li. Pulmonalarterie waren hypoplastisch, in diese mündete direkt der langgezogene, dünne Ductus. Bei diesem Befund wurde eine gestrickte Dacron-Velour-Prothese von der Aorta asc. zur re. Pulmonalarterie lateral von der re. oberen Hohlvene implantiert. Bereits intraoperativ konnte ein Anstieg des CO_2 auf 52 mm Hg und ein Anstieg der Sättigung über 80 % bei 100 % Sauerstoffbeatmung nachgewiesen werden. Nach der Anlage des aortopulmonalen Shunts zeigte die letzte 1980 erfolgte Röntgenaufnahme die Abnahme der Herzverbreiterung. Es finden sich nach wie vor Zeichen vermehrter zentraler Lungenvaskularisation, vor allem re.

Im EKG haben die Rechtspotentiale zugenommen, die Waterston-Anastomose ist noch durchgängig. Im Phono findet man im Bereich der Herzbasis, re. deutlicher als li., und dann in Richtung Herzspitze abnehmend, ein crescendo-decrescendo-förmiges Systolo-Diastolikum von hoher Amplitude.

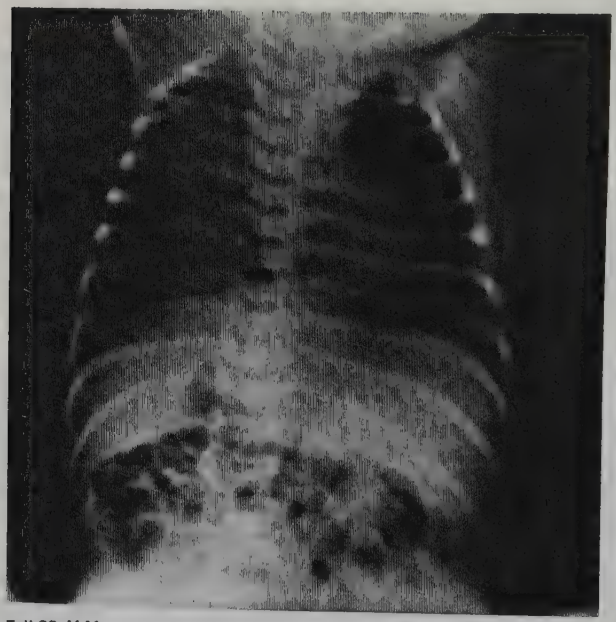


Abb. 33 **Fall 22, Y.M.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 1 Tag)
Ein in der Querdimension nicht verbreitertes Herz mit angehobener und gerundeter Spitze. Verstrichene Taille. Lungenvaskularisation vermindert. Magenblase sich in der Mitte über die WS lokalisierend.

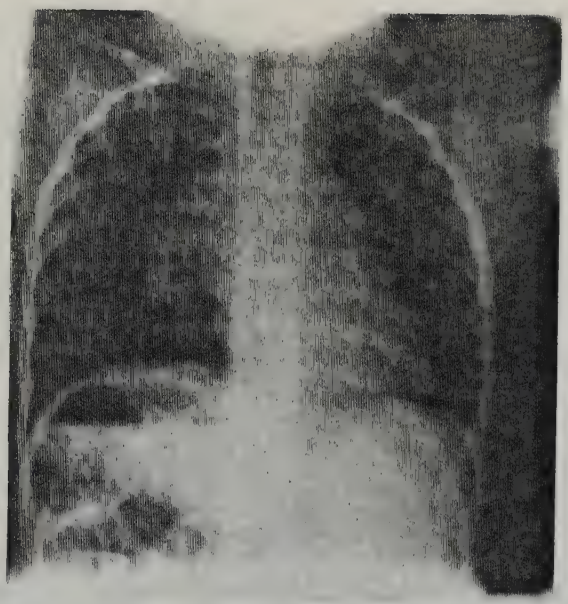


Abb. 34 **Fall 22, Y.M.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 1,5 Jahren)
Herz gering nach links verbreitert, verstrichene Taille. Re. der WS descendierende Aorta. Vermehrte Lungenvaskularisation re. Magenblase re. subdiaphragmal.

Fall 23: (K. 1699/78)

Anamnese:
Das am 07.11.78 geborene Zwillingskind hatte ein Geburtsgewicht von 1800 g und Apgar 4/6. Wegen multipler Mißbildungen erfolgte die Verlegung in das Olgahospital.

Klinischer Befund:
Oesophagusatresie, Humerushypoplasie und Radiusaplasie re. Über dem Herzen Systolikum III./VI. Grades. Analatresie, auffallendes hypoplastisches wohl "männliches" Genitale mit Mikropenis und Kryptorchismus.

Laboruntersuchungen:
Hb 16,7 g%, HK 50,1 %, Leuko. 30900, im Diff.-Blutbild 13 Stab., 55 Segm., 30 Lymph., 1 Mono., 1 Metamyelozyt, Thromboz. 212000. Blutgruppe 0 rh. neg.

Röntgenuntersuchung:
Luftansammlung im Thoraxraum re. und angedeutet li., vorwiegend epidiaphragmal. Das Herz ist nach li. herausgedreht und zeigt eine aortale Konfiguration.

EKG: Beurteilung von Extr.- und BWA (Bett-EKG):
Sinusrhythmus, Frequenz 145/min., Vorhöfe und Vorhofüberleitungszeit normal. Sehr niedere QRS-Potentiale in den Extr.-Abl. Wahrscheinlich Rechtstyp um + 100°. Leichte Störung der Erregungsausbreitung re., die T-Wellen sind noch nicht ausgebildet. In den BWA für das Alter kräftige Linkspotentiale und wenig Rechtspotentiale. Rechtspräcordial pos. T-Wellen, links noch nicht.

Herzkatheteruntersuchung:
Nach Freilegen der V. saphena, Einführen eines 4er NIH-Katheters bis in den re. Vorhof. Folgende Werte wurden gemessen:

	O_2-Sättigung %	Druck mm Hg
re. Ventrikel	85 %	26-30/0-4,m = 15
re. Vorhof	85 %	8/2,m = 5
li. Vorhof	92 %	7/4
li. Ventrikel	82 %	30/0-8,m = 11

Angiokardiographie

Selektive biplane Dextroventrikulographie

Es stellt sich ein mäßig trabekulierter re. Ventrikel mit regelrechten Weitenänderungen dar. Zarte Aortenklappen, erweiterte Aorta asc. mit Aortenbogen an typischer Stelle, sodann auf die re. Seite kreuzende Aorta desc. Leichte Anfärbung des re. und li. Pulmonalastes. Verminderte Lungendurchblutung. Reflux in den re. Vorhof. Re. Ventrikel liegt typisch ventral. Anfärbung des li. Ventrikels über VSD, über dem die Aorta asc. reitet. Über einen persistierenden Ductus Botalli färben sich beide Pulmonaläste an. Ein Pulmonalstamm ist nicht zu erkennen.

Selektive biplane Laevoventrikulographie

Auch von dem normal großen glattwandigen li. Ventrikel aus füllt sich die Aorta. Die brachiocephalen Gefäße gehen wohl regelrecht ab.

Beurteilung:
TAC mit Versorgung hypoplastischer Pulmonalgefäße über einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli. Ein Pulmonalstamm stellt sich nicht dar. Membranöser Ventrikel-Septum-Defekt. Re. descendierende Aorta.

Verlauf:
Asphyxie und Ateminsuffizienz machten primär eine Intubation notwendig. Wegen der multiplen Mißbildungen wurden keine operativen Maßnahmen durchgeführt. Im Verlauf des 1. Tages wurde das Kind mehrfach bradykard und verstarb im Alter von 16 Stunden.

In einer Chromosomenanalyse wurde Karyotyp 46 xx festgestellt. Ein Chromosom der D-Gruppe zeigte verkürzte kurze Arme (Marker-Syndrom). Eine chromosale Ursache der genannten Fehlbildungen ist nicht nachweisbar. Sie ist dem sog. VATER-Komplex zuzuordnen. In der Obduktion wurde ein schweres Vitium cordis congenitum festgestellt mit hochsitzendem VSD, Dextroposition der Aorta, Pulmonalatresie, offenem Ductus Botalli. Weiterhin wurde die Oesophagusatresie gefunden mit tracheo-oesophagealer Fistel und anschließender Oesophago-Bronchial-Fistel rechts. Nierenaplasie bds. Anal-, Rectumatresie. Radiusaplasie re. Akute Stauungsorgane in beiden Kreisläufen. Das histologisch untersuchte Lungengewebe zeigte partielle Atelektasen sowie eine deutliche Blutstauung. Herdförmig auch einzelne hyaline Membranen. Keine Aspirationszeichen.

Fall 24: (S.W. 1804/79)

Anamnese:
Der Junge wurde am 08.09.79 geboren. Bereits bei der 2. Vorsorgeuntersuchung stellte man ein Herzgeräusch fest, weshalb das Kind in der Kardiol. Abt. des Olga-hospitals vorgestellt wurde.

Klinischer Befund:
9 Tage alter Säugling mit ausgeprägten Ödemen, blaß-rosigem Hautkolorit und mäßiger Akrocyanose. Mäßiggradige Tachy- und Dyspnoe mit inter- und subcostalen Einziehungen. Lungen bds. belüftet. Leber 3 cm unter Rippenbogen tastbar, keine Milzvergrößerung. Leicht geblähtes Abdomen; über dem Präcordium bei tachykarden Herzaktionen kein tastbares Schwirren, rauhes systo-diastolisches Geräusch, am deutlichsten über der Herzbasis mit Betonung des 2. HT. Blutdruck 90/50 mm Hg.

Laborwerte:
Hb 15,4 g%, Leuko. 12400, Ery. unauffällig. Blutgruppe A rh. pos.

EKG:
Sinusrhythmus mit Frequenz 135/min., Vorhöfe und Überleitungszeit normal. Rechtstyp im Extr.-EKG um + 100°. In den BWA keine Seitenbetonung, keine Hypertrophiehinweise. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal bei deutlicher Störung der Repolarisation mit negativen T-Wellen von V3 - V6.

Thorax-Übersichtsaufnahme:
Auffällige Herzkonfiguration im Sinne einer liegenden Eiform bei schmalem Gefäßband und verminderter Lungenvaskularisation.

Im Seitenbild Dorsalverlagerung des kontrastgefüllten Oesophagus, überwiegend in Höhe des linken Ventrikels. Unter Durchleuchtung ausreichende Kontraktilität der Herzabschnitte.

Herzkatheteruntersuchung:
Punktion der re. V. femoralis und Einlegen eines Sheats Nr. 5. Hierüber wird ein NIH-Katheter Nr. 5 eingeführt. Folgende Werte wurden ermittelt:

	O^2-Sättigung %	Druck mm Hg
V. cava sup.	39 %	
re. Vorhof	40,6 %	a=6-7, v=5-6,m = 2
V. cava inf.	38 %	
re. Ventrikel	37 %	100/0-18,m = 50
li. Vorhof	98 %	a=16, v=16,m = 11
li. Ventrikel	95 %	110/0-22,m = 60
Aorta desc.	77 %	90/55
Aorta asc.		110/50,m = 74

Angiokardiographie

Selektive biplane Laevoventrikulographie

Es färbt sich ein glattwandiger, mäßig vergrößerter linker Ventrikel mit mäßig angehobener Spitze. Zarter Kontrastblutübertritt in den rechten Ventrikel, von dem aus keine sichere Pulmonalanfärbung zu erkennen ist. Die Lage der Aortenklappenebene ist regelrecht, die Aorta ascendens erweitert, der Aortenbogen links; die Aorta thoracica steigt li. der WS ab. Von der Aorta desc. kommt es zum Kontrastblutübertritt in ein hypoplastisches pulmonales Strombett. Die Lungenperipherie ist vermindert vaskularisiert.

Die Lungenpassage erscheint zeitgerecht, dann kontrastiert sich der li. Vorhof, darauf der li. Ventrikel.

Selektive biplane Dextroventrikulographie im a-p und seitl. Strahlengang

Von dem kräftig trabekulierten, wenig vergrößerten re. Ventrikel erfolgt ein direkter Blutabstrom in die Aorta über den VSD. Ihr Ursprung ist biventrikulär. Das Infundibulum ist blindendigend.

Selektive biplane Aortographie im a-p und seitl. Strahlengang

Bei kontinuierlicher KM-Injektion in die Mitte der Aorta asc. stellt sich eine tricuspide Aortenklappe dar, zarte Koronar-Arterien, regelrechter Abgang der brachiocephalen Gefäße aus dem linken Aortenbogen. Am Beginn der Aorta desc. geht eine nach re. cranial gerichtete Bronchialarterie ab, deren weiterer Verlauf stark geschlängelt ist. Etwas weiter distal entspringt nach li. eine weitere Kollateralarterie mit auffallender Weite an ihrem Abgang. Ein eigentlicher Pulmonalstamm ist nicht zu erkennen.

Selektive biplane Pulmonalisangiographie im a-p und seitl. Strahlengang

Bei dieser Injektion färbt sich die li. Lunge deutlicher als die rechte.

Es muß also angenommen werden, daß das proximale, nach re. ziehende Kollateralgefäß einen stärkeren Anteil an der Durchblutung der re. Lunge hat, daß die linke überwiegend von dem distal nach links abgehenden Kollateralgefäß versorgt wird. Nach Lungenpassage ist auf jeder Lungenflügelseite nur eine rückführende Lungenvene auszumachen.

Die Kontrastierung ist schwach, so daß nicht sicher ist, ob nicht doch zusätzliche Lungenvenen vorliegen. Ein Shunt auf Vorhofebene läßt sich nicht sicher nachweisen.

Beurteilung: Pulmonalklappenatresie mit VSD und überreitender Aorta. Versorgung des hypoplastischen pulmonalen Strombettes durch 2 Kollateralarterien von der Aorta desc. aus. Im Bereich der distal abgehenden Kollaterale ist eine Abgangsstenose wahrscheinlich. Die anatomische Situation entspricht einem TAC Typ IV.

Verlauf:
Bei der guten pulmonalen Versorgung unter relativ hohem Druck ergaben sich im Augenblick keine weiteren Konsequenzen. Ob zu einem späteren Zeitpunkt eine korrigierende Operation möglich sein wird, muß noch offen bleiben. Die Gesamtprognose ist nicht sehr günstig. Nur wenn das Kind aufgrund einer Abnahme des pulmonalen Durchflusses eine stärkergradige Cyanose zeigt, wäre eine Anastomose indiziert. Kontrolluntersuchungen ergaben eine Zunahme der Herzgröße, eine streifige Verschattung vom Hilus ausgehend in beide Oberfelder. Die letzte Untersuchung vom 13.08.80 zeigte eine geringe Abnahme der Cardiomegalie, keine vermehrte Lungenvaskularisation. Deutliche Rückbildung der streifigen Verschattungen bd. Oberfelder.

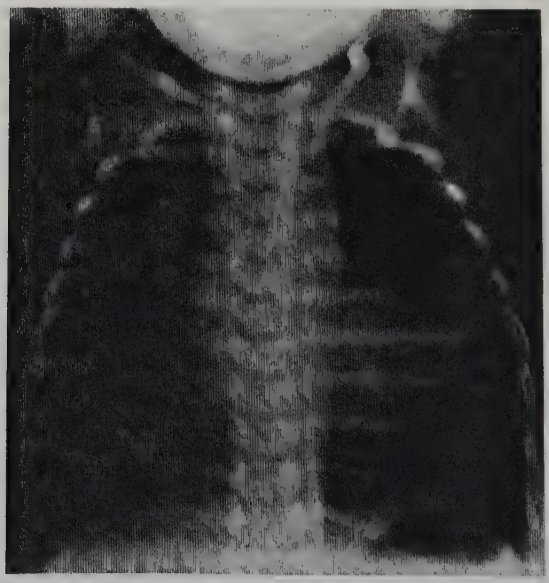


Abb. 35 **Fall 24, S.W.**
Rö.-Thoraxübersicht (im Alter von 4 Monaten)
Auffällige Herzkonfiguration im Sinne einer liegenden Eiform bei schmalem Gefäßband und verminderter Lungenvaskularisation.

3 ANALYSE UND ERGEBNISSE

Alle in Teil 3 angegebenen Zahlen beziehen sich auf die Fälle der Untersuchungsreihe.

3.1 Pathologisch - anatomische Befunde

Ursprung der Pulmonalarterien

In allen zehn Fällen, die dem Typ I der von COLLETT und EDWARDS aufgestellten Klassifikation zugeordnet werden, fand sich ein gemeinsamer, meist kurzer Pulmonalstamm, der dorsal im ascendierenden Teil vom Truncus abging und sich in zwei Pulmonaläste aufzweigte. Abgang und Lumen zeigten sich variabel. Einmal (1) wurde die sonst allgemein gehaltene Angabe "oberhalb der Klappenebene" mit 1 cm genau festgelegt; in 2 anderen Fällen (4, 6) erfolgte der Abgang exzentrisch und etwas links vom Truncus. Das Kaliber von Aorta ascendens zu Pulmonalstamm verhielt sich wie 1 : 2 (10), 3 : 1 (6) oder 1 : 1 (10). Auch die Stärke der sich kurz nach Truncusabgang aufzweigenden Pulmonaläste war sehr unterschiedlich. Das Spektrum reichte von 1 cm Durchmesser (1) über normal, kräftig bis verdickt (8).

Bei den 4 dem Typ II zugehörigen Fällen (11, 12, 13, 14) entsprangen eine rechte und eine linke dilatierte Pulmonalarterie dorsal oder lateral (11, 13) aus dem stark dilatierten Truncus im ascendierenden Teil.

Vom Typ III wurden keine Fälle beobachtet, während es 10 Fälle vom Typ IV gab, bei denen in der Mehrheit Bronchialarterien vom descendierenden Teil des Truncus abgingen.

In allen diesen Fällen war keine Abflußbahn vom rechten Ventrikel in eine Pulmonalarterie festzustellen. Die Pulmonalarterien waren hypoplastisch, in einem Fall strangförmig (20) angelegt ohne erkennbaren Pulmonalstamm. Die Versorgung der Lungen erfolgte über Bronchialarterien, die sich stärker dilatiert (15, 17), einseitig am Abgang dilatiert (24), mit bronchialektatischer Veränderung (18) oder Abgangsstenose (24) zeigten. Ihr Abgang erschien variabel, von der A. thoracalis in verschiedener Höhe (16), in Höhe des Isthmus (17), nach dem Isthmus (15), am Beginn der Aorta descendens oder etwas weiter distal. Die Lungen wurden ferner über eine atypische aorto-pulmonale Kollateralarterie versorgt, die vom Beginn des Arcus aortae abging, und einer zusätzlichen, von der Aorta descendens entspringenden Kollateralarterie in 2 Fällen (19, 21). In 3 Fällen war die Versorgung der hypoplastischen Pulmonaläste, die zum Teil am Ursprung eingeengt waren (20), über den Ductus arteriosus Botalli (20, 22, 23) festzustellen, der sich narbig verengt (20), schmal (22) und persistierend darstellte.

Der persistierende Ductus arteriosus Botalli wurde insgesamt bei 6 (25 %) Fällen nachgewiesen, denen die bereits erwähnten 3 Fälle zugerechnet sind. Bei einem 7. Fall fand sich ein ductusähnliches Gefäß, das nach dem Aortenbogen abging, konvexbogig nach latero-caudal mit Kalibersprung am unteren Ende verlief (18). Der Ductus war mehr oder weniger offen, so daß zwischen Herz und Aorta descendens über die Arteria pulmonalis anatomisch eine Verbindung herrschte (5). In einem anderen Fall entstand durch Abfluß von Aorta über Ductus in die dilatierte A. pulmonalis und Aorta ascendens eine aortopulmonale Kommunikation (2).

Dieser Ductus zeigte am Abgang eine membranöse geringe Einengung des Aortenlumens. In einem Fall von Aortenbogenatresie zwischen der li. A. carotis communis und der li. A. subclavia wurde die Aorta descendens aus dem Ductus gespeist, der peripher aus der linken Pulmonalarterie entsprang (14). Von den 6 Fällen mit klar dargestelltem Ductus leben noch 2 Patienten im Alter von 2 und 6 Jahren.

Außer dem genannten Fall mit Aortenbogenatresie fanden sich neun Fälle mit einem nach rechts (39,1 %), zwölf mit einem nach links verlaufenden Aortenbogen (52,2 %). In einem Fall wurde eine Aortenbogenunterbrechung vom Typ B distal des Abgangs der linken A. carotis communis festgestellt (2) (4,3 %). Ein Fall besaß keine Angaben zu dieser Frage.

Der Truncus arteriosus communis hatte in 19 Fällen (79 %), denen alle Fälle des Typs II und IV zugerechnet werden müssen, einen biventrikulären Ursprung, in einem Fall erhob er sich über dem rechten Ventrikel (7) (4,1 %), in einem anderen über dem linken. Bei 3 Fällen fanden sich keine exakten Hinweise für eine Bestimmung.

Die Aorta differierte bei den einzelnen Fällen bezüglich ihrer Position und Größe. Sie fand sich anterior stehend (4), anteponiert (23), nach ventral anteponiert (24), rechts ascendierend (15) und in ausgesprochener Laevoposition (14, 17). Die Kaliberangaben im ascendierenden Teil reichten von schmal (10, 14), über mittelständig (15), im Anfangsteil erweitert (15, 16), dilatiert (1, 11, 18, 24), stark dilatiert (6, 7, 13, 20), kräftig ausgebildet (8, 9) bis sehr breit (22). Eine Kaliberverjüngung, besonders von Mitte des Aortenbogens fand sich bei den Fällen 6 und 13.

Der Aortenbogen zeigte sich schmal (10, 11), unauffällig (9) und hoch (8) neben der regelrechten Führung.

Auch der Verlauf der ascendierenden Aorta war variabel: im Fall 6 bogenförmig, von links caudal nach rechts cranial ziehend (19) und von rechts nach links verlaufend im Fall 20. Die links oder rechts der Wirbelsäule descendierende Aorta zeigte gleiches Kaliber wie der ascendierende Teil oder war schmaler angelegt (14, 17), mit einem Verhältnis von 3 : 1 im Fall 13.

Ein Infundibulum war mit Sicherheit in keinem Fall zu erkennen. Gleichermaßen fehlte eine infundibuläre Ausflußbahn (18). Die angiographisch ermittelten Befunde über Anzahl und Beschaffenheit der Semilunarklappen sind spärlich und unsicher. Nur in 3 Fällen (4, 17, 24) zeigten sich genau 3 und einmal 4 Klappen (9). In einem anderen Fall war durch Operationsbefund die Anlage einer Semilunarklappe festgestellt worden. Insgesamt wurden die Klappen als zart, mit guter oder unauffälliger Beweglichkeit (13, 22, 23) beschrieben.

In einer Untersuchung mit Truncusursprung aus dem rechten Ventrikel brachte ein zarter Reflux in einen stark dilatierten Ventrikel bei 4 vorhandenen Klappen den Verdacht auf geringe Klappeninsuffizienz (7). Eine Insuffizienz der Klappenebene leichten bis mäßigen Grades fand sich im Fall 13. Bei allen Patienten mit TAC ist eine Verbindung der Ventrikel durch einen Ventrikelseptumdefekt von unterschiedlicher Größe und Lage vorhanden, der als integrierter Teil der Fehlbildung von der Entwicklung her betrachtet werden muß.

Es fand sich bei 21 Fällen ein zumeist hochgelegener, membranöser (4, 7, 14, 18, 23) VSD, der auch groß (1, 2, 6, 15, 20) und mit Kreuzshunt (4, 6), Li.-Re.-Shunt (9, 12) oder Re.-Li.-Shunt (5) auftreten kann. Mehrmals wurde er als subaortal (10, 17, 18), einmal als atypisch subpulmonal (2) gelegen lokalisiert.

2 Fälle (11, 20) zeigten einen Single Ventricle, von denen ein Fall (20) durch Obduktion bestätigt wurde. Dabei handelte es sich um ein Cor univentriculare mit jedoch schwach angelegten Abschnitten der Ventrikelwand. In einem 3. Fall (22) bestand Verdacht auf Single Ventricle mit nur einer AV-Klappe, da angiographisch keine Aussage über einen VSD gemacht werden konnte.

Kardiale Begleitanomalien, die sich mit dem Syndrom des TAC beliebig und unverbindlich zeigten, fanden sich bei 13 Patienten:

Vorhofseptumdefekt
Keiner der Fälle besaß einen gemeinsamen Vorhof. Das Vorhofseptum war in 17 Fällen gut, mit einem offenen foramen ovale in 3 (6, 7, 10) und unvollständig in 5 Fällen (2, 8, 9, 10, 14) ausgebildet.

Herzlagenanomalie in Form einer Dextrokardie wurde bei Fall 7 und 20 festgestellt.

Pulmonalarterienanomalien traten in verschiedener Form auf. Im Fall 6 war die linke Pulmonalarterie hypoplastisch, die rechte peripher stenotisch, beide bei Fall 12 hypoplastisch und im Fall 19 und 23 atretisch.

Auch Venenanomalien waren vorhanden. Eine persistierende obere Hohlvene führte durch den Coronarsinus in den rechten Vorhof in 2 Fällen (19, 22). In diesem Zusammenhang soll auch die bereits erwähnte Aortenbogenanomalie noch einmal gestellt werden. Bei den Fällen 2 und 11 handelte es sich um Aortenbogenunterbrechung und Aortenbogenatresie. Daneben zeigten sich (1, 11) Aortenbogenstenosen mit vor der Stenose abgehender li. A. subclavia (11). Über die Pulmonalklappenatresie und die Abgangsstenose der distal abgehenden, nach links gerichteten Kollaterale ist ebenfalls a.a.O. berichtet worden (24).

Als extrakardiale Begleitanomalien traten isoliert Malrotation der re. Niere (1), Nystagmus (7), Hydrocele bds. (10, 12), Asplenie-Syndrom auf. Multiple kongenitale Anomalien fanden sich in 4 Fällen, die alle dem Typ IV zuzurechnen sind:

Fall 18: Balkonstirn, weit zurückliegender Haaransatz, tatzenförmige Hände, Dysplasie, Strabismus convergens, Venenplexusbildung auffallend rechts. Brachyphalangie.

Fall 19: breite Nasenwurzel, hochgezogenes Filtrum, nach rechts luxiertes Septum, Spontankloni.

Fall 21: Balkonstirn, vorspringendes Nasenseptum, hohe Oberlippe, breite, offene Fontanelle, Epikanthus.

Fall 23: Markersyndrom, Nierenaplasie bds. Anal- und Rectumatresie, Radiusaplasie rechts.

Tabelle 2

Nr.	Kardiale Begleitanomalien	Extrakardiale Anomalien
1		Malrotation d. re. Niere
2	Aortenisthmusstenose und Vorhofseptumdefekt, Aortenbogenunterbrechung	
6	offener foramen ovale, hypoplast. Pulmonalart., periphere Pulmonalarterienstenose re.	
7	Dextrokardie, offenes foramen ovale, Hypoplasie d. A. pulmonalis	Nystagmus
8	Vorhofseptumdefekt	
9	Vorhofseptumdefekt	
10	Vorhofseptumdefekt, offenes foramen ovale	Hydrocele bds.
11	Aortenisthmusstenose, vor d. li. A. subclavia abgehend	
12	Pulmonalarterienhypoplasie	Hydrocele bds.
14	Vorhofseptumdefekt mit Li.-Re.-Shunt, Aortenbogenatresie	
18		multiple kongenitale Anomalien: Balkonstirn, weit zurücklieg. Haaransatz, tatzenförm. Hände; Dysplasie, Strabismus convergens, Venenplexusbildg. auff. re., Brachyphalangie, hypert. Muskeltonus
19	persist. li. ob. Hohlvene, Pulmonalatresie	multiple kong. Anom.: breite Nasenwurzel, hochgezog. Filtrum, nach re. luxiertes Septum, Spontankloni

20	Dextrokardie	
21		multiple kong. Anom.: Balkonstirn, vorspring. Nasenseptum, hohe Oberlippe; breite, offene Fontanelle, Epikanthus
22	persist. ob. li. Hohlvene, in Koronarvenensinus mündend; atypischer Verlauf d.u. Hohlvene.	Asplenie-Syndrom
23	Pulmonalatresie, Dextroposition d. Aorta	Markersyndrom, Nierenaplasie bds., Anal- u. Rectumatresie, Radiusaplasie re.
24	Pulmonalklappenatresie, Abgangsstenose der distal abgehenden nach li. gerichteten Kollaterale	

3.2 Klinische Untersuchung

Die 24 Fälle zeigten eine weite Mannigfaltigkeit an klinischen Befunden. Das Alter zu Beginn der Behandlung lag zwischen 75 Minuten und 18 Monaten, das Geburtsgewicht war bei allen normal mit Ausnahme eines Babys, das als zweieiiges Zwillingskind geboren wurde (23). Der andere Zwilling war normal. Es fand sich Apgar zwischen 1 bis 10. Wenige Mütter hatten während der Schwangerschaft Auffälligkeiten wie Blutungen, Erbrechen und Frühgeburtsbestrebungen (8) gezeigt, während bei fast allen ein normaler Verlauf angegeben worden war. Eine Mutter war zur Geburt erst 16 Jahre alt (14) und noch Schülerin, eine andere taubstumm (20). Bei drei Patienten war eine Familiengeschichte mit kongenitalen Herzfehlern angezeigt.

Im Fall 9 war das 1. Kind mit VSD zur Welt gekommen, der sich aber spontan verschlossen hatte. Der Vater der Patientin 7 war im Alter von 11 Jahren an einem VSD operiert worden. Der Stammbaum im Fall 13 zeigte, daß genetische Faktoren für das Auftreten von TAC eine Rolle gespielt hatten.

Zu den klinischen Symptomen des TAC, durch die zuerst ein Verdacht auf einen kongenitalen Herzfehler fällt, gehört eine Cyanose, die sich von verschiedener Intensität zeigte. Bei den meisten Neugeborenen fehlte sie zuerst (2, 3, 4, 5, 6, 16), entwickelte sich aber allmählich. Die Skala des erstmaligen Auftretens reichte von einer Stunde (22) über einige Tage (19, 21, 24) bis 6 Wochen (18) und 3 - 4 Monate (15). Das Ausmaß lag bei leicht (1, 8), mäßig (24), wechselnd (11), Ruhecyanose (22), perioraler Cyanose (12), Akrocyanose (11, 20, 21), deutlicher Lippen-Finger-Zehen-Cyanose (18) und tiefer Cyanose (19). Durch Schreien, Trinken oder beim Baden trat eine jeweilige Verstärkung der Cyanose auf. Bei vitalen Patienten wurden Herzgeräusche bemerkt wenige Stunden, Tage (2, 5, 6, 7, 12, 17, 19, 20), aber auch Wochen (3, 21) und Monate (13, 15, 16) nach der Geburt.

Vorherrschend war ein Systolikum (2, 6, 8, 10, 12, 13, 15, 16, 17, 19, 20, 21, 22, 23, 24) bei sehr vielen Patienten, das nur bei 3 Patienten (16, 17, 24) in ein diastolisches Geräusch überging und über der Herzbasis (24) oder nicht abgrenzbar (16) gegenwärtig war. Bei Fall 22 fand sich im Bereich der Axillarlinie rechts ein Systolo-Diastolikum, bei Fall 17 ein solches über der Lunge.

Ein Systolikum, teils bei klickendem HT (10), wurde über dem Herzen (10, 12, 23), mit max. über der Herzbasis (19, 24), über dem Rücken, Thorax, allen Ostien und Praecordium (17, 20, 21, 22) bemerkt, aber vorwiegend parasternal links. Das oft rauhe, schabende systolische Geräusch variierte in holosystolisch leise II/IV (2, 19) über mittellaut III/VI (21, 8, 10, 15, 23) bis laut IV/VI (6, 20, 21) und sehr laut V/VI (12). Der 1. Herzton wurde als normal, der 2. Ton vorwiegend als betont, einheitlich (15), unauffällig (9), nicht abgrenzbar (16) ohne Spaltung beschrieben. Der gespaltene Herzton über der Basis wurde nur bei 2 Patienten erwähnt (2, 19). Gelegentlich wurden feinblasige, klingende Rasselgeräusche über dem rechten Mittel- und Unterfeld der Lungen auskultiert (2, 3). Epigastrische Pulsation oder Einziehungen und ein fühlbares Schwirren in der Herzgegend, am linken Sternalrand oder über dem Thorax waren palpabel (5, 6, 10, 20). Atemstörung in Form von stoßender (3), erschwerter (20, 21), beschleunigter Atmung mit Nasenflügeln (12, 21), Ateminsuffizienz, Verdacht auf Bronchopneumonie (2, 3, 4) waren frühzeitige Indikation für einen kongenitalen Herzfehler und stationäre Aufnahme. Dyspnoe entwickelte sich früher oder später bei vielen Fällen, ohne notwendigerweise mit dem Grad der Cyanose gleichzulaufen. Der Grad der Dyspnoe reichte von leicht (11, 15, 17), mäßig (23) über normal (2, 12, 13, 14, 21), zunehmend (2) bis erheblich (21). Daneben war Tachypnoe (2, 5, 7, 8, 9, 11, 13, 21, 22, 23) mit 80 - 90/min. (5), 128/min. (7) ausgeprägt.

Herzaktionen mit Tachykardien (2, 8, 13, 24) um 168 (2) oder 200/min. (8, 13) wurden vermerkt, die teils bei Herzkatheterisierung oder nach Operationen auftraten. Ein unreifes Neugeborenes wurde bradykard, besonders bei Unterbrechung der Beatmung (14). In Fall 21 führte eine extreme Bradykardie zum Exitus letalis.

Bei den Laborwerten differierte der Hämoglobingehalt zwischen 11,6 % (10) und 21,4 % mit einer Ausnahme (1), er zeigte sich also vermehrt. Die Blutgruppen verteilen sich mit 41,6 % auf die Blutgruppe 0, mit 41,6 % auf A, mit 8,3 % auf B und 4,2 % auf die seltenere Blutgruppe AB. Infektanfälligkeit im Bereich der oberen Atemwege (4, 6, 13), mangelndes Gedeihen (17, 18, 19, 20, 21), auch Wachstumsretardation (16, 18, 21) waren weitere auffallende Symptome.

3.3 Die Röntgendiagnostik

Die Röntgenbefunde bei der Untersuchungsreihe waren oft nicht eigentlich spezifisch, sondern unterschiedlich. Fast alle Patienten zeigten zentral vermehrte Lungenvaskularisation mit Ausnahme von einigen Kindern, bei denen sie als normal (8, 9) und vermindert (19, 20, 22, 24) vermerkt wurde, von denen die Patienten 19 und 20 im Alter von 9 Monaten bzw. 18 Tagen verstarben.

Cardiomegalie war bei fast allen Patienten vorhanden mit wenigen Ausnahmen (11, 18, 19, 22), von denen Fall 11 einen Single Ventricle zeigte. Das Herz war nach beiden Seiten stark vergrößert oder nach links verbreitert (4, 6, 7, 12, 14, 15, 16) und füllte oft mehr als die Hälfte des Thoraxraumes aus. Eine Ausnahme bildete der Fall 20 mit Dextrokardie, bei dem die Hauptmasse des Herzens in die rechte Thoraxseite verlagert war, so daß die rechte Herzkontur bis zur lateralen Thoraxwand reichte. Der Retrosternalraum war erweitert (13), der Retrokardialraum verengt (2, 10).

Das Herz zeigte aortale Konfiguration (18, 21, 23), liegende Eiform (4, 7, 8, 9, 11, 19, 24) oder wirkte bei abgerundeter Herzspitze kugelförmig (7, 13, 17, 18, 22). Der linke obere Herzrand erhielt häufig eine konkave, aber auch einmal eine konvexbogige Kontur (3). Durch das beim Neugeborenen physiologisch bedingte Hochstehen des Zwerchfelles zeigte sich die Herzspitze leicht angehoben (15, 17, 18, 20, 22), einmal nach links unten gerichtet (3) oder tief (16). Die Herztaille war verstrichen (5, 10, 12, 14, 15, 22), nahezu verstrichen (16), tief (1). Bei dem stark vergrößerten rechten Ventrikel stellte man in den Schrägstellungen eine Abknickung im Winkel vom Gefäßband fest, das vorwiegend schmal (1, 3, 4, 7, 8, 13, 21, 24) war, verbreitert (16) oder mit starker Vorwölbung nach rechts (15). Bei tiefer stehenden Zwerchfellen trat dieses Symptom nicht mehr so stark in Erscheinung. Die linke Herzkontur reichte bis an die laterale Thoraxwand (4, 6, 7, 8, 9, 13) oder fast heran (3). Die Kontur des rechten Vorhofes ging fast geradlinig in den oberen Mediastinalschatten über (4). In der Mehrheit der Fälle waren die Lungenfelder hell, der Hilusschatten normal bei gesicherter Blutversorgung der Lungen von den aus der Aorta entspringenden Lungenarterien. Im Fall 15 zeigte sich der rechte Hilus vergrößert, die Umgebung der Hili nach oben und unten mit vermehrt fleckiger Zeichnung wie auch bei Fall 6 und 13. In der seitlichen Aufnahme war eine Dorsalverlagerung des Oesophagus (2, 4, 7, 10, 12, 21, 24) als Ausdruck einer Volumenbelastung der linken Herzhöhlen erkennbar. Zuweilen fand sich eine vermehrte Transparenz beider Lungen durch Überblähung (4), die in anderen Fällen besonders auffiel (3, 8, 10, 11, 13, 14). Die Prominenz des Pulmonalsegments fand sich im Fall 4 und 14, die der Aorta pulmonalis im Fall 10.

Das Elektrokardiogramm

Wie bei den anderen klinischen Besonderheiten zeigte auch das EKG Variationen. Es wurde bei allen Patienten das erste im Olgahospital geschriebene EKG berücksichtigt. Dabei ist festzuhalten, daß einige Kinder zu diesem Zeitpunkt noch keine 3 Monate alt waren und deshalb über das EKG keine befriedigende Aussage gemacht werden kann. Bei den Patienten, die älter als 3 Monate alt waren (1, 4, 12, 13, 15, 16, 17, 18), fand sich ein rechtstypisches Extremitäten-EKG um 100° bis 140° bis auf 2 mit steiltypischem Extr.-EKG um 70° bis 90° (4, 17). Die BWA zeigte Druckbelastungszeichen rechts (1, 15, 18), links (13, 17) und Belastungszeichen beider Ventrikel (4, 12, 16), die auf einen vermehrten Lungendurchfluß schließen lassen. Bei 5 Patienten wurde eine Vorhofbelastung beiderseits nachgewiesen (4, 12, 13, 15, 16), bei 2 Kindern eine Belastung rechts (17, 18). Alle Patienten zeigten bei regelmäßigem Sinusrhythmus Frequenzen um 125/min. bis 165/min. eine normale Erregungsausbreitung und -rückbildung bis auf 4 Kinder (12, 13, 17, 18), bei denen die Rückbildung gestört war.

Phonokardiogramm

Über allen Ableitungspunkten, besonders deutlich über dem 4. ICR parasternal links fand sich ein mittel- bis hochfrequent erfaßtes, hochovales, spindel- bis bandförmiges Protosystolikum (18), Protomesosystolikum (1, 3, 4, 5, 9, 14) von hoher Amplitude (8, 10, 13), das in Systolenmitte abbrach (9), ein Mittel- bis Spätsystolikum (11) oder Holosystolikum von hoher Amplitude (6, 12, 16, 17), das über den 2. HT hinausreichte (16). In einem PKG (7) stellten sich uncharakteristische Geräuschphänomene dar.

Der 2. HT war meistens kurz, kräftig, einheitlich (1, 11, 15, 17, 18, 24), physiologisch verschieden weit gespalten (2, 5, 6, 7, 8), inkonstant (9, 10), nicht sicher beurteilbar (13, 18). Ein Diastolikum wies auf einen gesteigerten Pulmonalabfluß hin (2, 3, 12, 22, 24). In 2 Fällen war es nicht beurteilbar.

3.4 Herzkatheterisierung

Auch wenn klinische, röntgenologische Befunde die Diagnose von TAC in der Mehrzahl der Fälle ermöglichen, kann sie endgültig nur durch Herzkatheterisierung und Angiokardiographie verifiziert werden. Das Alter während der 1. Herzkatheteruntersuchung variierte bei den einzelnen Patienten erheblich. So fanden sich 3 Kinder, die nur wenige Stunden alt waren (20, 22, 23), 8 Patienten im Alter von weniger als 30 Tagen, 7 zwischen 1 und 3 Monaten und 6 Kinder, die älter waren.

Die Einführung des Katheters erfolgte in der Mehrzahl der Untersuchungen von der rechten V. saphena aus (2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 10, 11, 12, 14, 15, 16, 18, 22, 24) über die obere Hohlvene der Cavaachse entlang in den rechten Vorhof und nachfolgend in den rechten Ventrikel. Als begrenzender Faktor in allen Situationen zeigte sich häufig die Unfähigkeit, die Katheterspitze in die gewünschte Position zu bringen. So gelang es nur in 5 Fällen, vom rechten Ventrikel aus den Pulmonalstamm oder die Pulmonaläste zu sondieren (1, 4, 10, 12, 14). Über eine interatriale Querverbindung oder das foramen ovale (3, 6, 10, 12, 14, 17, 21) wurde der linke Vorhof ohne große Schwierigkeit erreicht, von dort die linke obere Lungenvene (6, 12, 16) und linke untere Lungenvene (6, 12, 16, 17). Eine Weiterführung des Katheters aus dem linken Vorhof in den linken Ventrikel gelang nur einige Male (5, 10, 16).

Der Lauf des Katheters war in wenigen Untersuchungen von Interesse, bei denen der Einstieg von der rechten V. basilica (1), der Nabelvene (19), der V. saphena magna (9, 13, 17, 21) aus gewählt wurde, um dann den rechten Ventrikel, Truncus, linken Pulmonalisast (15) oder die rechte untere Lungenvene (9) zu erreichen. Die Sondierung der Aorta ascendens, des pulmonalen Strombettes (24) und des linken Ventrikels gelang nach Punktion der A. femoralis rechts (1, 4, 6, 9, 13, 17, 20, 21, 22, 24) oder links (8, 12, 18) oder der linken A. pulm. (11). Arterielle Untersättigung im Bereich des rechten Vorhofes war fast immer vorhanden, variierte zwischen dem extrem venösen Wert von 17 % (22) und einem durchschnittlichen von 50 - 60 % bei keinem oder nur geringem Sättigungssprung zur oberen Hohlvene. Zwischen rechtem Vorhof und Ventrikel zeigte sich in der Mehrheit geringer bis deutlicher Sauerstoffsättigungsanstieg, der in 3 Fällen normale (2, 7, 9) und in 4 Fällen erhöhte Werte aufwies (3, 8, 10, 11). Vorwiegend bei Patienten des Typ IV wurde gleiche (23, 19) oder verminderte Sauerstoffsättigung festgestellt (18, 20, 21, 22, 24), von denen Fall 20 einen ausgesprochenen venösen Ventrikel mit 13 % Sauerstoffsättigung vorstellte. Ein weiterer O_2-Sättigungsanstieg zum rechten Ventrikelwert war im Pulmonalstamm oder in den Pulmonalästen zu vermerken. Die O_2-Sättigungswerte der Aorta ascendens waren im Bereich der Norm, aber auch variabel, fast gleich denen der Pulmonalarterien in den Fällen, in denen die Pulmonalarterie erreicht wurde (Fall 4: A. pulm. 77 %, Aorta ascendens 76 %; 10: PA-Stamm 97 %, Aorta ascendens 96 %; 13: 86 % zu 88 %; 14: 91 % zu 92 %). Im Fall 13 lag sie unter Systemsättigung.

Die Sauerstoffsättigung im linken Vorhof zeigte verminderte (5, 7, 14, 17, 21) bis normale Werte (3, 6, 8, 10, 16, 17, 24) und fast gleiche Werte wie im linken Ventrikel.

Im rechten Vorhof wurde bei fast allen Patienten leichte bis mittlere Druckerhöhung gefunden (4/1 bis 11,2 mm Hg). In der rechten Kammer waren die systolischen Druckwerte bis auf 2 Fälle (6, 23), teils auf Systemdruck (15, 17, 21) wesentlich ohne Unterschied in den Typen erhöht. Es wurden z. B. 120 (18) mm Hg gemessen, der durchschnittliche Wert lag bei 86 mm Hg. Der linke Vorhofdruck war normal (10, 24) bis leicht erhöht (6, 17). Alle Messungen im linken Ventrikel zeigten wenige Unterschiede zu den Druckwerten im rechten V. Im Fall 6 fand sich im li. Ventrikel eine Druckerhöhung um 65/0 mm Hg, in den anderen Fällen zwischen 1 bis 15/0 mm Hg. Insgesamt lagen die Werte mit Ausnahme von 3 Fällen (10, 21, 24) leicht unter der Norm. Ein Vergleich der Druckwerte der Aorta ascendens mit der A. pulm. zeigte gleiche Ergebnisse (5, 14), wobei sich der Druck im PA-Stamm oder P.ast stark erhöht erwies (1, 4, 12). Der Widerstand des pulmonalen Strombettes war hoch und lag zwischen 6,4 U m^2 (13) und 15,8 U m^2 (5), war aber kleiner als der Widerstand des system. Strombettes. Es wurde ein Quotient von 0,3 (13) bis 0,75 (5) errechnet, der eine milde (13) bis schwere (5) pulmonale Hypertension bestimmte.

3.5 Angiokardiographische Befunde

Nach SCHAD (65) ist bei Herzkathetersondierung eines einzigen in seiner Lage der Aorta entsprechenden Gefäßes vom rechten Ventrikel aus, in dem Systemdruck herrscht, eine Angiokardiographie für die Beurteilung der Gefäßursprünge und der Ausflußbahnen nötig. Diese Kriterien sind nicht nur für die grundsätzliche Diagnose, sondern auch für die Differentialdiagnose der verschiedenen Truncusformen wichtig.

Das Kontrastmittel (KM) wurde in allen Untersuchungen kontinuierlich eingespritzt, weil somit die Folge der Füllung beobachtet und die Anatomie der Mißbildung besser erkannt werden konnte, die besonders für die Entscheidung einer operativen Korrekturmöglichkeit von Bedeutung ist. Das am meisten angewandte Verfahren der angiographischen Untersuchungen war die selektive Dextroventrikulographie - es stand nur eine Ebene bis 1974 zur Verfügung - im lateralen Strahlengang (1, 3, 4, 11, 15, 17, 19), die selektive biplane Dextroventrikulographie im a-p und lat. Strahlengang (6, 7, 8, 9, 10, 13, 16, 18, 20, 21, 22, 23, 24), bei der sich zunächst vom rechten Ventrikel aus der Truncus, Pulmonalarterien (Typ I, II) oder Bronchialarterien (Typ IV) füllten, da eine unmittelbare Ausflußbahn zwischen Ventrikel und Pulmonalarterie nicht vorhanden war. Von großer Wichtigkeit war das Nichtvorhandensein des Infundibulums, das meist im Seitenbild vermerkt wurde. Der zumeist stark vergrößerte rechte Ventrikel zeigte sich zuweilen nach links rotiert. Lateral fand man den rechten Ventrikel in typischer Eiform (17). Zusätzlich wurde zur überlagerungsfreien Darstellung der Aorta und des Abgangs der Pulmonalarterien, in die teils der KM-Übertritt über ein Ductusgefäß erfolgte, in der Mehrheit der Fälle eine selektive biplane oder retrograde (1, 2, 4, 13) Aortographie ausgeführt, die auch die Klappenebene und den Abgang der Koronararterien darstellte. In Fall 9 war der Abgang der linken Koronararterie aus der linkslateralen Tasche der Truncusklappe gut gezeichnet. Dies wurde am besten im a-p Strahlengang der Aortographie gesehen. Die Versorgung der Lungen über Bronchialarterien wurden bei den Fällen von Typ IV verfolgt. Der Abgang einer aortopulmonalen Kollateralarterie (19, 21) mit Kaliberschmälerung vor Einmündung in das Pulmonalgefäßsystem fand sich im Fall 19.

Eine ergänzende selektive Darstellung der aortopulmonalen Kollateralarterie in biplaner Projektion wurde in Fall 21 durchgeführt und brachte Aufschluß über die Versorgung des rechten Oberlappens auf der rechten Seite und die des Oberlappens links.

Genauere Ergebnisse zeigte auch eine selektive biplane Bronchialarteriendarstellung rechts (16, 18) und links (18), bei der die selektiven Füllungen ein hypoplastisch ausgebildetes, an ein Pulmonalgefäßsystem erinnerndes Gefäßnetz, besonders links und (im Fall 16) eine Versorgung der Lungen in graduell verschiedener Weise über die von der Aorta thoracica descendens ausgehenden Bronchialarterien darstellten.

Selektive Pulmonalisangiographien wurden in 2 Fällen (4, 24) unternommen, bei denen im Fall 24 das pulmonale Strombett selektiv von der linken distal abgehenden Kollateralarterie aus dargestellt wurde, in deren Bereich eine Abgangsstenose vorhanden war.

Etwa in der Gegend einer interatrialen Querverbindung wurde eine selektive Dextroatriographie (17) gemacht, wobei der Katheter vom rechten Vorhof nach links und weiter in den linken Ventrikel plaziert werden konnte, so daß man eine Mitralatresie ausschließen durfte. Es wurde ein rechter Vorhof mit Reflux in die V. cava caudalis und in die Lebervenen beobachtet. Über Tricuspidalklappenebene zeigte sich ein KM-Blutabstrom nach links in einen Ventrikel.

Ein Reflux von Kontrastblut in die V. cava inf. und gleichzeitige Anfärbung von nach rechts und links verlaufenden Lebervenen fand sich auch bei einer Injektion in eine persistierende linke obere Hohlvene in d-v Projektion, bei der das Kontrastmittel über den Sinus coronarius in den rechten Ventrikel abfloß.

Eine weitere Untersuchung wurde mit Hilfe einer selektiven Laevoventrikulographie (2, 5, 6, 8, 10, 12, 14, 17, 19, 21, 23, 24) vorgenommen, die vom linken Ventrikel aus die Ausflußbahn zeigte und auch die Mitralklappenebene teilweise einschloß.

3.6 Krankheitsverlauf und Prognose

Der Allgemeinzustand der meisten Patienten verschlechterte sich in unterschiedlicher Weise. Bei einigen entwickelte sich allmählich eine deutliche Cyanose (5, 8, 15, 19, 20), die sich bei Belastung noch verstärkte (19). Nur dort, wo gut gemischtes Blut in die Aorta gelangte, fehlten Anzeichen einer Cyanose vollständig (16). Erhebliche Cardiomegalie (2, 3), Tachypnoe (7) sowie zunehmende Zeichen einer Herzinsuffizienz (3, 7) belasteten so stark, daß sie zum Exitus letalis führten. Ein verstärkter Lungendurchfluß sowie Lungenstauung (2, 10) und zentral vermehrte Lungendurchblutung (17) zeigten sich ebenso im klinischen Verlauf wie pulmonale Hypertonie (1, 5, 13, 14). Zur Vermeidung einer Lungenüberflutung war dann die Indikation zur Banding-Operation der Pulmonalarterien (4, 5, 7, 8, 9, 12, 13, 14) oder des Pulmonalstumpfes (7) als palliative Maßnahme gegeben, die bei 6 Patienten durchgeführt wurde. Bei einem Patient (22) wurde aufgrund einer Hypoxämie eine notfallmäßige Verlegung zu einer Waterston-Anastomose notwendig.

Nur wenige Patienten zeigten trotz der Schwere der Mißbildung keine wesentliche Befundverschlechterung (1, 16, 18), ja sogar einen erstaunlich guten Zustand (17). Die Banding-Operation brachte nur bei 2 Patienten (4, 13) befriedigende Ergebnisse, 4 verstarben.

Von den 24 Kindern mit TAC starben 7 in einem sehr frühen Alter von weniger als einem Monat (2, 3, 7, 9, 11, 20, 23) (29 %), 4 Patienten erreichten nicht oder gerade das 1. Lebensjahr (8, 14, 19, 21) (16 %), und nur 1 Kind starb im Alter von 3 Jahren an den Folgen einer Totalkorrektur (12) (4,2 %). Als Todesursache wurde in der Mehrheit Bradykardie mit akutem Herz- und Atemstillstand angegeben (8, 9, 11, 14, 21, 23). Rechtsherzversagen, vermehrte Polyglobulie und metabolische Acidose entwickelten sich bei 3 Patienten (7, 19, 20) als Todesursache. Bei dieser Übersicht sind auch die Patienten einbezogen, die postoperativ ad exitum kamen (7, 8, 12, 14) (33,3 %).

Die Prognose der Kinder mit dieser Fehlbildung variierte gemäß dem anatomischen Typ und scheint am besten für jene Patienten zu sein, die TAC Typ IV haben, da es bei diesem Typ eine merkliche Obstruktion des Blutflusses zu den Lungen gibt. 6 Patienten (60 %) von Typ IV leben noch, zeigen aber keine (15, 16, 17, 24) oder nur geringe Aussicht auf eine operative Totalkorrektur (18).

Am schlechtesten scheint die Prognose für jene Patienten mit TAC Typ II zu sein, von denen 75 % verstarben, davon allerdings 2 postoperativ (12, 14). Die Überlebenschancen hängen von dem Blutfluß zu den Lungen ab, und eine zusätzliche Obstruktion dieses Blutflusses wirkt sich günstig auf eine längere Lebenserwartung aus.

Eine operative Behandlungsmöglichkeit wurde jeweils von Fall zu Fall von den Chirurgen aufgrund gegebener anatomischer und hämodynamischer Verhältnisse abgeklärt.

Bei den 3 in Aachen, München und Rochester durchgeführten Operationen (10, 12, 13) handelte es sich um eine Totalkorrektur des Vitiums mit Abtrennung der A. pulmonalis vom Truncus, Verschluß des Ventrikelseptumdefektes, sowie eines offenen Foramen ovale und Überbrückungs-Conduit vom rechten Ventrikel zur Pulmonalis (14 mm Conduit) (10). In der Mayoklinik, Rochester, wurde eine Bypass-Operation nach Rastelli vorgenommen, in der eine Hancock-Prothese vom rechten Ventrikel in beide Pulmonalarterien verwendet wurde (12). Bei der dritten Operation, die im Münchener Herzzentrum stattfand, wurde auch eine plastische Korrektur der Truncusklappe ausgeführt. Die Kontinuität zwischen rechtem Ventrikel und linker Pulmonalarterie stellt man mit einem Hancock-Conduit (25 mm) wieder her, während zur rechten Pulmonalarterie eine Goretex-Prothese von 12 mm zwischengeschaltet wurde (13). Die Patienten waren zum Zeitpunkt der Operation 2 Monate (10), 3 Jahre (12) und 8 Jahre alt (13). Ein Kind starb postoperativ (12), während sich die beiden anderen Kinder in einem erfreulichen (10) und befriedigenden Zustand befinden (13).

4 DISKUSSION

Bei 24 Kindern aus dem Einzugsgebiet von Stuttgart konnte aufgrund klinischer, angiokardiographischer und Herzkatheter-Untersuchungen in den Jahren 1970 bis 1980 die Diagnose eines Truncus arteriosus communis gestellt werden, nachdem alle Fälle des Pseudotruncus und der Pulmonalatresie mit VSD ausgeschlossen worden waren (TAUSSIG (75)). Beim reinen TAC reitet über einem hohen VSD ein einziges arterielles Gefäß, aus dem Pulmonal- und Koronararterien entspringen (ABBOTT (1)).

Die Häufigkeit von 1,7 % aller im Olgahospital untersuchten Fälle kongenitaler Herzfehler korrespondiert mit den Angaben in der Literatur (ABBOTT (1), NADAS (52)), während es bei der Einteilung des TAC nach pathologisch-anatomischen Kriterien durch COLLETT und EDWARDS (20) für Typ I und IV mit 41,6 % und Typ II mit 16,7 % Unterschiede gab.

Was die Geschlechtsverteilung anbelangt, fanden sich 13 männliche Patienten (54 %) und 11 weibliche (46 %). Auch in der Literatur werden nur geringe Unterschiede festgestellt. APITZ und BEUREN (4) zeigen ein Verhältnis von 9 : 10, bei VAN PRAAGH (56) gibt es keine Vorherrschaft eines Geschlechts mit Angaben 27 : 27, während sich bei BANKL (7) der TAC beim männlichen Geschlecht 3 mal so häufig wie bei Mädchen findet.

Ein sehr wichtiges Kriterium für die Möglichkeit einer operativen Totalkorrektur des TAC ist sein anatomisches Studium (BHARATI (13), THIENE (77)), bei dem die Untersuchung des Ursprungs der Pulmonalarterien sowie die Versorgung der Lungen über Bronchialgefäße im Vordergrund stehen.

Die pathologisch-anatomischen Befunde umfaßten 10 Fälle von Typ I, bei denen sich aus dem Truncus ein meist kurzer Pulmonalstumpf erhob, der 2 Pulmonaläste abgab, und 4 Fälle des Typs II mit 2 getrennt aus dem Truncus abzweigenden Pulmonalarterien. Über diese Fehlentwicklung gibt es in der Literatur embryologische Erklärungen. Bei Typ I ist es während der Entwicklung zur Bildung eines aortopulmonalen Sporns gekommen, und wenn dabei das entstandene aortopulmonale Septum oberhalb der distalen Bulbuswülste stehenbleibt, findet keine völlige Zweiteilung des arteriellen Gefäßes statt. Das Ventil ist dann für das aus den beiden Ventrikeln kommende Blut gemeinsam. Bei Typ II und IV fehlt ein aortopulmonales Septum völlig (FELLER (24)). Nach anderen Theorien bildet sich der TAC aus der Atresie des subpulmonalen Infundibulums mit teilweiser oder völliger Abwesenheit der Pulmonalklappe und aus einem aortopulmonalen Septumdefekt (VAN PRAAGH und VAN PRAAGH (56)).

Bei den 10 Fällen des Typs IV erfolgte die Versorgung der Lungen über Bronchialarterien, die vom descendierenden Teil des Truncus über aorto-pulmonale Collateralarterien, die vom Beginn des Arcus abgingen, oder über Pulmonaläste, die über einen offenen Ductus arteriosus gespeist wurden. Pulmonalarterien fehlten bei einigen Patienten völlig. Die Zugehörigkeit des Typ IV zum TAC ist viel diskutiert worden, und einige Autoren schließen ihn aus (ANDERSON (3), CALDER (16), TANDON (74), VICTORIA (83)). Er wird als truncus aorticus solitarius gesehen, weil keine Pulmonalarterien vom aufsteigenden Teil des Truncus abgehen (MANHOFF (48)). Auch VAN PRAAGH und Mitarbeiterin (56) betrachten den Typ IV als "solitary aorta with absence of the pulmonary artery and its branches".

Die Unterentwicklung des Aortenbogens, die sich als Atresie in einem Fall von Typ II und als Unterbrechung vom Typ B (CELORIA und PATTON (18)) bei einem Fall von Typ I bei links descendierender Aorta zeigte, fassen VAN PRAAGH und VAN PRAAGH (56) in der Gruppe A 4 ihrer Klassifikation, Aortenbogenhypoplasie und Stenose eingeschlossen, zusammen. Dieser Typ hat einen arm entwickelten 4. Kiemenbogen - das ist der Aortenbogen - und einen gut entwickelten 6. Kiemenbogen - den Ductus arteriosus. Nach THIENE (78) macht der Rechts-Links-Shunt durch den linken 6. Bogen für diese Art von Aortenbogenunterentwickung empfänglich. Eine hohe Mortalitätsrate war bei dieser selteneren Anomalie vorhanden, die inzwischen erfolgreich operativ durch McGoon korrigiert worden ist (SUNDARARAJAN (71)). Bei Atresie liegt der Aortenbogen obliteriert nur als bindegewebiger Reststrang vor (HENTRICH und STOERMER (32)).

Eine unmittelbare Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie fand sich in keinem Fall. Da die Septierung und damit die Crista supraventricularis und ihre Bänder fehlen, gibt es beim TAC kein Infundibulum. An einer Stelle findet sich angiokardiographisch eine dreieckige Aussparung (KÜNZLER und SCHAD (45) (65)).

Angiokardiographisch war nur in wenigen Fällen Zahl und Beschaffenheit der Semilunarklappen festzustellen. Die Zahl der Taschen in der Truncusklappe hat heute keine diagnostische Bedeutung mehr (TANDON (74)). Truncus- und Aortenklappe können aber bei einer Totalkorrektur von Nutzen sein, wenn ein Homotransplantat eingesetzt wird, um eine Pulmonalklappe zu versorgen (WALLACE (80), BECKER (10)).

Bei allen Patienten fand sich ein VSD von unterschiedlicher Größe. Das Vorhandensein oder Fehlen eines VSD nimmt VAN PRAAGH (55) als Grundlage für seine vereinfachte anatomische Klassifikation des TAC. Im Truncus ohne VSD ist der distale Teil des Pulmonalinfundibulums normal, Pulmonal- und Aortenklappe sind getrennt und normal geformt.

Ein Single Ventricle stellte sich angiokardiographisch bei 8,3 % der Fälle im Gegensatz zu COLLETT und EDWARDS (20), die von 25 % berichteten. Andere Autoren finden diese Anomalie nicht oder sehr selten (VAN PRAAGH (54)), SIDDOWAY und CHERNISH (68)). Nach KEITH (40) ist der Single Ventricle eine Anomalie, in der beide AV-Klappen oder eine gemeinsame AV-Klappe sich sehr weit in einen Ventrikel öffnen. Sie führte vor dem 20. Lebenstag zum Exitus in beiden Fällen. Kardiale Begleitanomalien wurden bei 14 Patienten festgestellt (58 %), wobei auf Typ I 6 Kinder (25 %), auf Typ II 3 (12,5 %) und auf Typ IV 5 (20,8 %) fallen. Extrakardiale Anomalien zeigten 11 Fälle (45,8 %), zu denen ein Kind mit Marker-Syndrom gerechnet wird.

Die Aufteilung sieht 12,5 % von Typ I, 8,3 % von Typ II und 20 % von Typ IV.

Es fand sich kein Kind mit Mongoloidismus nach durchgeführter Chromosomenanalyse.

Bei APITZ und BEUREN (4) beträgt die Häufigkeit kardialer Begleitanomalien 10,5 %, bei APITZ und STOERMER (5) 15 %, zu denen auch der Ductus arteriosus persistens, bicuspidale Aortenklappe, fehlmündende Lungenvene, ventriculus communis gerechnet wurden. BANKLS (7) Angaben differieren in der Häufigkeit von 45 %.

Bei der Auswertung der Anamnese gab es kaum Besonderheiten bis auf das geringe Geburtsgewicht eines Zwillingskindes mit TAC im Gegensatz zu dem gesunden zweiten Kind. Auch in der Literatur wurden Fälle von Zwillingen beschrieben, bei denen in der Mehrheit nur ein Zwilling diese Anomalie zeigte (GOODYEAR (28), BENNESOVA (11).

Mit Umstellung des Kreislaufs auf die postnatale Funktion zeigten die Neugeborenen teils Unauffälligkeit, teils verschiedene Symptome, die auf einen TAC hinwiesen. Es waren Cyanose, Herzgeräusch, abnorme Atemfrequenz, Dyspnoe, Tachypnoe, Herzaktionen und schlechtes Gedeihen. Cyanose war bei einzelnen Fällen gar nicht, schwach oder stärker ausgeprägt, da sie von der Lungendurchblutung abhängt. Auch in der Literatur sind die Meinungen verschieden (ANDERSON (3), ARMER (6), KEITH (41), TANDON (74), TAUSSIG (75)). Unter den Herzgeräuschen war ein Systolikum, vorwiegend parasternal links, bei den meisten Kindern auffällig, das in seiner Lautstärke variierte. Ein lauter 2. Herzton fand sich einheitlich, nur bei wenigen Patienten wurde er gespalten beschrieben. Dieser 2. Herzton wird in der Literatur als spezifisches Symptom für TAC angesehen (ROWE (3), TAUSSIG (75)).

Klinische Zeichen waren ferner Veränderungen der Puls- und Atemfrequenz, sich entwickelnde Tachykardie und terminal Entstehen von Bradykardie bei wenigen Fällen. Dyspnoe und Tachypnoe als weitere klinische Manifestation waren früher oder später ausgeprägt.

Die Röntgenbefunde bestimmten in der Mehrheit zentral vermehrte Lungenvaskularisation, ein beiderseits oder nach links verbreitertes Herz, das aortale, eiförmige oder kugelige Konfiguration mit oft angehobener Herzspitze und verstrichener Taille aufwies, helle Lungenfelder, normale bis fleckige Zeichnung der Hili. Diese Untersuchungsergebnisse stimmten mit einigen Literaturangaben überein (CALDER (16), ROSSI (62), ROWE (63), VICTORIA (85)). Nach KEITH fehlt eine charakteristische Herzkontur (KEITH (40)). Für BAYER und LOOGEN (9) gibt es kein charakteristisches Röntgenbild des TAC, da Herzkonturierung und Intensität der Lungengefäßzeichnung davon abhängen, ob eine Septierung der Kammern völlig fehlt, ob das Gefäß mehr der Aorta oder der Pulmonalarterie entspricht, und von dem Ausmaß der Lungenversorgung.

Die überwiegend gemeinsamen Symptome der phonokardiographischen Untersuchungen waren vermehrter Pulmonalfluß, ein frühes crescendo-decrescendoartiges, hochfrequent erfaßtes Systolikum über dem 4. ICR parasternal links, ein einheitlicher 2. Herzton, der bei 5 Fällen physiologisch verschieden weit gespalten war. Detaillierte Analysen des 2. Herztones über der Herzbasis fanden in der Literatur besonderes Interesse (VICTORIA (84)). Die durch Herzkatheterisierung gefundene arterielle Untersättigung im rechten Vorhofbereich variierte zwischen 17 % und 60 %. Nach Sauerstoffsättigungsanstieg im rechten Ventrikel wurde im Pulmonalstamm oder in den Pulmonalisästen ein weiterer Anstieg vermerkt. Der linke Vorhof zeigte zumeist verminderte bis normale Werte, die denen im linken Ventrikel entsprachen. Druckerhöhung bis auf Systemdruck wurde im rechten Ventrikel gemessen.

Die Druckhöhe in der Aorta ascendens und der A. pulm. korrespondierten miteinander, wobei eine Erhöhung in der A. pulm. gegeben war. Diese war wohl auf das Bestehen einer pulmonalen Hypertension mit hohem diastolischen Druck zurückzuführen. Im Gegensatz dazu sieht TANDON (74) deutliche Unterschiede in Sättigung oder Druck zwischen Aorta und Pulmonalarterie.

Eine Abgrenzung des TAC von anderen kongenitalen Herzfehlern ist nur durch selektive Angiokardiographie möglich, vornehmlich durch selektive biplane Dextroventrikulographie sowie biplane, retrograde Aortographie. Mit der Dextroventrikulographie stellten sich vor allem der rechte Ventrikel, der VSD mit dem Truncus dar, der sich über beiden Ventrikeln erhebt. Die Aortographie zeigte den Ursprung der Pulmonal- und Koronararterien, der für die Klassifizierung wichtig ist, sowie den Bereich der Truncusklappe. Eine Abgrenzung von einer Truncusmißbildung, die nicht ganz dem TAC zugerechnet werden kann, dem Pseudotruncus, ist oft auch angiokardiographisch schwierig. Bei ANDERSON (3) zeigt der Arterienstamm keine Teilung. Infolge der in der Entwicklung gestörten VI. Kiemenbogenarterie bilden sich die Hauptäste der Pulmonalarterie nicht aus, so daß der Truncus den Körperkreislauf versorgt. Wenn Pulmonalostium, der Stamm der A. pulm., die linke und rechte Lungenarterie bis in die Lungenwurzeln atretisch sind, versorgen erweiterte Bronchialarterien in der Funktion der Kollateralen die Lunge, auch wenn eine Trennung der Pulmonalarterie und der Aorta gegeben ist. (EDWARDS (22), GARCIA (26), KISS (43)). Der Pseudotruncus wird von einigen Autoren als Variante der Fallotschen Tetralogie mit Pulmonalatresie angesehen. (COLLETT und EDWARDS (20), GARCIA (26), KEITH (41), KÜNZLER und SCHAD (45), NADAS (52), VAN PRAAGH (56)). Andere differieren streng zwischen beiden (CRUPI (21), TAUSSIG (76)).

Die Unterschiede der angiokardiographischen Befunde liegen nach KÜNZLER und SCHAD (45) im hypoplastisch bis atretisch erscheinenden Infundibulum des Pseudotruncus sowie in der totalen Atresie der Pulmonalarterie bei der Lungenversorgung, die oft nur autoptisch sichtbar wird.

Andere Untersuchungswege wurden außerdem unternommen, um für die Chirurgen wichtige Fragen zu klären, inwieweit Operationsindikation gegeben war. Darin stimmen viele Autoren überein. (KEITH (39), ROWE and VLAD (63)). REAL (59) betont die Bedeutung einer frühen Diagnosestellung und Bestimmung des Schweregrades der Fehlbildung, da bei Typ I - III Lungenüberflutung eine pulmonalvaskuläre Obstruktion entwickelt, bei Typ IV verminderte Lungendurchblutung wegen Obstruktion im rechtsventrikulären Ausflußtrakt oder im Bereich der Pulmonalis auftritt. Eine Lungenüberflutung verringert man durch eine Banding-Operation.

Ziel dieser Palliativoperation ist die Verkleinerung des hohen Drucks im kleinen Kreislauf. Sie besteht in der Bildung einer Pulmonalstenose durch Einengung des Pulmonalarterienstammes möglichst klappennahe. Durch diese Widerstandserhöhung in der A. pulm. soll der Druck im Lungengefäßbett gesenkt werden. Der linke Ventrikel wird dadurch von der Volumenarbeit entlastet, und die Herzinsuffizienz verliert sich. (SCHWARZ (67)). Den Patienten wird eine spätere Totalkorrektur ermöglicht, für die das ideale Alter nach MARCELLETTI und seinen Mitarbeitern (49) zwischen 5 und 12 Jahren mit einem Pulmonalwiderstand Rp 10 U m^2 liegt.

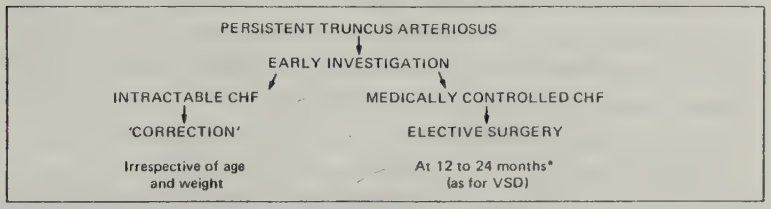
Die Letalität nach Palliativoperationen wird in der Literatur unterschiedlich angegeben. Sie liegt übereinstimmend über dem Durchschnitt, (TAUSSIG (76), STARK (73)), in unserem Fall bei 67 %.

Trotz operativer Totalkorrekturmöglichkeit (SULLIVAN (70), KENNETH (42)) fand sich bei dieser Untersuchungsreihe eine Mortalität von 50 %, die sich mit 29,2 % auf das Alter unter einem Monat, mit 16,6 % auf das erste Lebensjahr und mit 4,2 % auf älter als 1 Jahr verteilt. Die geringste Aussicht auf längere Lebenserwartung bestand für Typ II im Gegensatz zur Literatur, in der man dem Typ I die schlechteste Prognose stellt (SCHWARZ (67)).

Nach SCHWARZ haben jene Patienten mit kleiner Pulmonalarterie oder erhöhtem pulmonalen, vaskulären Widerstand die beste Überlebenschance. Bei Lungengefäßobstruktion sterben die Kinder nicht, bleiben aber inoperabel, in unserer Untersuchungsreihe 25 %.

Eine Totalkorrektur wurde bei 3 Kindern durchgeführt, von denen 2 Kinder nach erfolgter Palliativoperation wegen Verschlechterung des Allgemeinzustandes nach Intervallen von 2 und 6 Jahren sich der Korrektur unterziehen mußten. Das Kind mit dem größten Intervall überlebte, das andere starb postoperativ an pulmonaler Hypertension, die vor der Bypass-Operation nicht feststellbar war. An dem 3. Kind wurde im Alter von 2 Monaten eine Frühtotalkorrektur vorgenommen, weil der Zustand des Kindes vor allem durch eine Lungenüberflutung sich rapid verschlechtert hatte, nach der Operation aber zufriedenstellend war.

Über das Alter zum Zeitpunkt der Operation wird viel diskutiert. In einer Tabelle stellen STARK und seine Mitarbeiter (73) ihren gegenwärtigen Weg nach Erfahrungsberichten für Operationen an Patienten im Alter von 1 - 2 Jahren vor.



*This age may need revision subsequent to further experience.
CHF, congestive heart failure; VSD, ventricular septal defect.

5 ZUSAMMENFASSUNG

Nach einem geschichtlichen Überblick der Definition und Einteilung des TAC, werden die hämodynamischen Verhältnisse sowie ätiologische Fragen und Beobachtungen über Mortalität in der Literatur diskutiert.

In einem kasuistischen Teil werden 24 Fälle (1,7 %) mit den Merkmalen des TAC aus der kinderkardiologischen Abteilung des Olgahospitals Stuttgart aus den Jahren 1970 - 1980 vorgestellt, von denen je 41,6 % auf Typ I und IV, 16,7 % auf Typ II entfallen.

Bei den pathologisch-anatomischen Befunden sind es 10 Fälle mit einem Pulmonalstamm und 2 sich abzweigenden Pulmonalästen, 4 mit dorsal oder lateral vom Truncus entspringenden Pulmonalarterien und 10 Fälle mit Versorgung der Lungen über Bronchial- oder hypoplastisch angelegte Pulmonalarterien, die über einen Ductus arteriosus gespeist werden. Der Aortenbogen ist in 9 Fällen rechts-, in 12 linksverlaufend, einmal atretisch, einmal unterbrochen. Der Truncus entspringt biventrikulär (79 %), einmal über dem rechten, einmal über dem linken Ventrikel. Ein VSD ist in allen Fällen vorhanden bis auf 2 Fälle mit Single Ventricle. Extrakardiale Begleitanomalien finden sich bei 41 %, kardiale bei 58 %.

Zu den klinischen Symptomen gehören verschieden auftretende Cyanose, vorherrschendes Systolikum, sich oft entwickelnde Dys- und Tachypnoe sowie Tachykardien oder Bradykardien. Hohe Infektanfälligkeit und Wachstumsretardation finden sich mehrmals.

Bei den Röntgenbefunden fallen vermehrte Lungenvaskularisation, Cardiomegalie, veränderte Herzkonfiguration auf. Im Phonokardiogramm zeigt sich der 2. Herzton vorwiegend einheitlich, bei 5 Kindern gespalten (20 %).

Durch Herzkatheterisierung wird ein O_2-Sättigungsanstieg im rechten Ventrikel und in den Pulmonalästen vermerkt, während der linke Ventrikel verminderte bis normale Werte aufweist. Im rechten Ventrikel findet sich Druckerhöhung, ebenso im Pulmonalstamm oder in den Pulmonalästen. Bei Wertung der diagnostischen Untersuchungen wird festgestellt, daß eine endgültige Klärung der anatomischen und hämodynamischen Verhältnisse nur durch Herzkatheterisierung und selektive Angiokardiographie gegeben werden kann. Angiokardiographische Befunde werden vor allem durch selektive Dextroventrikulographie und Aortographie ermittelt. Es werden aber auch selektiv eine aortopulmonale Kollateralarterie, eine li. und re. Bronchialarterie, das pulmonale Strombett und eine pers. li. obere Hohlvene dargestellt. Bei Verschlechterung des Krankheitsverlaufs wurden Palliativeingriffe durch Bändelung der A. pulmonalis vorgenommen (25 %) oder Totalkorrekturen (12,5 %), die von der Art der Fehlbildung und vom Alter des Patienten abhängen.

Die Mortalität der untersuchten Fälle beträgt 50 %, davon starben 29,2 % im Alter von weniger als einem Monat, 16,6 % im 1. Lebensjahr. Aufgrund dieser Untersuchung fällt auf Typ II die schlechteste, auf Typ IV die beste Prognose einer Lebenserwartung.

6 LITERATURVERZEICHNIS

1. Abbott, M. E. — Atlas of congenital cardiac disease. The American Heart Association New York, 1936

2. Andersen, K. R. — Surgical Significance of the Coronary Arterial Anatomy in Truncus Arteriosus Communis. Am.J.Cardiol.41(1):76-81 (1978)

3. Anderson, R. C. Obata, W. Lillehei, C. W. — Truncus arteriosus Circulation 16(4):586-598 (1957)

4. Apitz, J. Beuren, A. J. — Angeborene Herzfehler im 1. Lebensjahr. Archiv Kreislauff. Bd. 42:264-276 (1963)

5. Apitz, J. Stoermer, J. — Über die Lebensaussichten von Säuglingen mit kongenitalen Angiokardiopathien. Mschr. Kinderheilk. Berlin 115:95-102 (1967)

6. Armer, R. M. DeOliveira, P. F. Lurie, P. R. — True Truncus Arteriosus: Review of Seventeen Cases and Report of Surgery in Seven Patients Circulation 24:878 (1961)

7. Bankl, H. — Das connatale Herzvitium in der Sektionsstatistik Arch.Kreisl.Forsch.62:118-151 (1970)

8. Barthel, H. — Mißbildungen des menschl. Herzens Entwicklungsgesch. u. Pathologie Georg Thieme Verlag, Stuttgart 108 (1960)

9. Bayer, O.
Loogen, F.
Zur Diagnostik angeborener Herz- u. Gefäßmißbildungen V. Mitteilung: Das Röntgenbild d. angeb. Mißbildungen d. Herzens u. d. großen Gefäße
Arch.Kreisl.-Forsch.17,368 (1951)

10. Becker, A. E.
Becker, M. J.
Edwards, J. E.
Pathology of semilunar valve in persistent truncus arteriosus
J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 62(1):16-26, (1971)

11. Benesová, D.
Sikl. H.
A rare concordant malformation in monochoriate Twins: Persistent common arterial Trunk
J.Path.Bact.London,67:367, (1954)

12. Beuren, A. J.
Die angiographische Darstellung kongenitaler Herzfehler
Walther De Gruyter and Company, Berlin (1966)

13. Bharati, S. et al.
The surgical anatomy of truncus arteriosus communis
J.Thorac.Cardiovasc.Surg 67:501-510 (1974)

14. Brunson, S.C. et al.
Truncus arteriosus in a family
American Heart J.96(3):419-420 (1978)

15. Buchanan, A.
Malformation of the heart. Undevided truncus arteriosus
Trans.path.Soc.Lond.15:89 (1864)

16. Calder, L. et al. Truncus arteriosus communis-Clinical, angiocardiographic, and pathologic findings in 100 patients Am.Heart J. 92(1):23-38 (1976)

17. Campbell, M. Deuchar, D. C. Continous murmurs in cyanotic congenital heart disease Brit.Heart J. 23,173 (1961)

18. Celoria, G. C. Patton, R. B. Congenital absence of aortic arch Amer. Heart J.58:407-413 (1959)

19. Coleman, E. N. Serious congenital heart disease in infancy Brit.Heart J. London 27,42-48 (1965)

20. Collett, R. W. Edwards, J. E. Persistent truncus arteriosus. A classification according to anatomic types Surg.Clin.North.Am.29:1245-1270 (1949)

21. Crupi, G. Macartney, F. J. Anderson, R. H. The American J. of Cardiology Vol. 40:569-578 (1977)

22. Edwards, J. E. Persistent truncus arteriosus: A comment Am.Heart J. 92(1): 1-2 (1976)

23. Edwards, J. E. Persistent truncus arteriosus Circulation 58,4:758-759 (1978)

24. Feller, A. — Zur Kenntnis der angeborenen Herzkrankheiten. Truncus arteriosus communis persistens und seine formale Entstehung Virchows Arch.Path.Anat.297: 869-910 (1931)

25. Fontana, R. S. Edwards, J. E. — Congenital cardiac disease: a review of 357 cases studied pathologically Saunders, Philadelphia and London (1962)

26. Garcia, R. Cargill, J. W. Drake, E. H. — Am.Heart J.78(4):537-540 (1969)

27. Goerttler, K. — Glass model experiments of embryonic human hearts. In: Cardiac Development with Special Reference to Congenital Heart Disease O.C.Jaffee,ed.University of Dayton Press,Dayton;pp 29-43 (1970)

28. Goodyear, J. E. — Persistent truncus arteriosus in 2 siblings Brit.Heart J.23:194 (1961)

29. McGoon, D. C. Rastelli, G. C. Ongley, P. A. — An operation for the correction of truncus arteriosus J.A.M.A. 205:69 (1968)

30. Hagenmiller, W. Ell, O. Enders, J. — Die Ätiologie angeborener Herzfehler Ärztl. Forschung 13:447 (1959)

31. Heck, W.
Stoermer, J.
Pädiatrischer EKG-Atlas
Georg Thieme, Stuttgart (1959)

32. Hentrich, F.
Stoermer, J.
Persistierender Truncus arteriosus communis (Typ I) u. unterbrochener Aortenbogen (Typ B)
Z. Kardiol. 66:585 (1977)

33. van der Horst, R. L.
Gotsman, M. S.
Type 3c truncus arteriosus
Case report with clinical and surgical implications
British Heart J. 36(10):1048 (1974)

34. Hudson, R. E. B.
Anomalies of the Aorta and Pulmonary Trunk. In: Cardiovascular Pathology
Vol. 3 London, Edward Arnold (Publishers) LTD, pag.1085 (1970)

35. Hudson, R. E. B.
Cardiovascular Pathology
1.Ed.Vol.2
Edward Arnold,London 1645-1753 (1965)

36. Hülse, W.
Beitrag zur Kenntnis der totalen Persistenz des Truncus arteriosus communis
Arch.Pathol.Anat.Bratislava 225:16-24 (1918)

37. Humphreys, E. M.
Truncus arteriosus communis persistens
Arch.Path. 14:671 (1932)

38. Keck, E.W. et al. Cardiovascular findings in children with the thalidomide dysmeliesyndrome
Proc.Assoc.Europ.Paediatr.Cardiol. 8:6 (1972)

39. Keith, J. D. Angiocardiography in infants and children
Pediat.Clin.North.America 1:73 (1954)

40. Keith, J. D.
Rowe, R. D.
Vlad, P. Heart Disease in Infancy and Childhood
McMillan Comp., New York, 512 (1958)

41. Keith, J. D.
Rowe, R. D.
Vlad, P. Heart Disease in Infancy and Childhood, 2nd ed. McMillan Company, New York (1967)

42. Kenneth, R. A.
Dwight, C. M. Surgical Significance of the Coronary Arterial Anatomy in Truncus Arteriosus Communis
The American J. of Cardiology Vol. 41: 76-81 (1978)

43. Kiss, G.
Szutrély, Gy.
Kudász, J. Herz und Kreislaufstörungen im Säuglings- und Kindesalter
Verlag d.Ungar.Akad.d.Wissenschaften Budapest (1960)

44. Klemke, W. Ein klassischer Fall von totaler Persistenz des Truncus arteriosus communis
Zentralbl.Allg.Pathol.36:307-312 (1925)

45. Künzler, R.
Schad, N.
Atlas d. Angiokardiographie angeborener Herzfehler
Georg Thieme, Stuttgart,163 (1960)

46. Lenz, W.
Erblichkeitsfaktoren bei kongenitalen Vitien
Münch.Medizin.Wschr.
München 107:395 (1965)

47. Lev, M.
Saphir, O.
Truncus arteriosus communis persistens
J.Pediat.20(1):74-88 (1942)

48. Manhoff, L.J. et al.
Absence of the Pulmonary Artery: A new classification for pulmonary arteries of anomalous origin
Arch. Path. 48:155 (1949)

49. Marcelletti,C. et al
The Natural History of Truncus Arteriosus
Circulation 54(1):111 (1976)

50. Marcelletti,C. et al
Early and late results of surgical repair of truncus arteriosus
Circulation 55:636-641 (1977)

51. Maron, B. J.
Hutchins, G. M.
Truncus Arteriosus Malformation in a Human Embryo
Am.J.Anat.134:167 (1972)

52. Nadas, A. S.
Fyler, D. C.
Pediatric Cardiology
3nd ed.Philadelphia London Toronto
Saunders Company 505 (1972)

53. Navratil, L.
Wenger, R.
Kaindl. T.
Zur Ätiologie d. angeb. Herzfehler
Arch.Kreisl.Forsch.22:225 (1955)

54. Van Praagh et al.
Anatomic types of single or common ventricle in man Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases
Am.J.Cardiol. 13:367 (1964)

55. Van Praagh, R.
Classification of Truncus Arteriosus Communis (TAC)
Am.Heart J.92(2):129-132 (1976)

56. Van Praagh, R.
Van Praagh, S.
The anatomy of Common Aorticopulmonary Trunk (truncus arteriosus communis) and its Embryologic Implications
Am.J.Cardiol. 16:406-425 (1965)

57. Pliess, G.
Ergebn.inn.Med.Kinderheilk. (N.F.) 17:264 ff. (1962)

58. Poirier, R. A.
Berman, M.A.
Stansel, H. C.
Current status of the surgical treatment of truncus arteriosus
J.Thorac.Cardiovasc.Surg.69:169-182 (1975)

59. Real, F. J.-P.
Notfallkardiologie im ersten Lebensjahr
Thoraxchir.,Stuttgart 18, 287 (1970)

60. Rokitansky, C. Freiherr v. Die Defekte d. Scheidewände des Herzens
W.Braunmüller, Vienna, 99-100 (1875)

61. Rosanelli, K. Über Ursachen u. Häufigkeit von angeborenen Herzfehlern
Wien.klin.Wschr.,Wien 77:172-175 (1965)

62. Rossi, E. Herzkrankheiten im Säuglingsalter
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 103 (1954)

63. Rowe, R. D.
Vlad, P. Persistent truncus arteriosus: Report of two cases with right aortic arch
Am. Heart J. 46:296 (1953)

64. Schad, N. Die angeborenen Anomalien des Herzens und der großen Gefäße in Lehrbuch d. Röntgendiagnostik
Bd. IV, 1
G. Thieme, Stuttgart, 272 (1968)

65. Schad, N. R.
Künzler, R.
Onat, T. Differentialdiagnose kongenitaler Herzfehler
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 329 (1963)

66. Schölmerich, P. Kongenitale Defekte mit Rechts-Links-Shunt
In: Gross, R., Schölmerich, P. Lehrbuch der Inneren Medizin, S. 303-313
Schattauer Verlag, Stuttgart - New York (1977)

67. Schwarz, H. Herzchirurgie beim Säugling und Kleinkind
Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York, 22-23 (1968)

68. Siddoway, J. L.
Chernish, S. M. Truncus arteriosus associated with a single ventricle
Amer.J.Dis.Child.84:706 (1952)

69. Singh, A.
de Leval, M.
Stark, J. Total correction of typ I truncus arteriosus in a 6-month-old infant
Brit.Heart J.37:1314-1316 (1975)

70. Sullivan, H. et al. Surgical Correction of Truncus Arteriosus in Infancy
Am.J.Cardiol.38(1):113-116 (1976)

71. Sundararajan, V.
Molthan, M. E. Truncus Arteriosus (Type II) Associated With Interruption of the Aortic Arch (Type B)
Amer.J.Dis.Child.123:494-499 (1972)

72. Smithells, R. W. Drugs and human malformations
Advances in Teratology I, 251
D.H.M.Wollam, Logos Press, London (1966)

73. Stark, J. et al. Surgical treatment of persistent truncus arteriosus in the first year of life
British Heart J.40:1284 (1978)

74. Tandon, R.
Hauck, A. J.
Nadas, A. S. Persistent truncus arteriosus
Circulation 28:1050-1060 (1963)

75. Taussig, H. B. — Clinical and pathological findings in cases of truncus arteriosus in infancy
Am. J. Med. 2:26 (1947)

76. Taussig, H. B. — Congenital malformations of the heart. The Commonwealth Fund, Cambridge (1960)

77. Thiene, G. et al. — Anatomical study of truncus arteriosus communis with embryological and surgical considerations
British Heart J.38:1109-1123 (1976)

78. Thiene, G.
Cucchini, F.
Pellegrino, P. A. — Truncus arteriosus communis associated with underdevelopment of the aortic arch
Brit.Heart J.37:1270 (1975)

79. Tynan, M. et al. — Nomenclature and classification of congenital heart disease
Brit.Heart J.41:544-553 (1979)

80. Wallace, R. B.
Rastelli, G. C.
Ongley, P. A.
Titus, J. L.
McGoon, D. C. — Complete repair of truncus arteriosus defects
J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 57:95 (1969)

81. Wilson, J. — A description of a very unusual malformation of the human heart
Philos.Trans.R.Soc. Lond.18:346-357 (1798)

82. Wirth, A. — Ein Fall von totaler Persistenz des Truncus arteriosus communis
Diss. Gießen (1912)

83. Victoria, B.E. et al. Persistent truncus arteriosus in infancy
Am.Heart J. 77(1):13-25 (1969)

84. Victoria, B. E.
Gessner, I. H.
Schiebler, G. L.
Phonocardiographic Findings in Persistent Truncus Arteriosus
Brit. Heart J.30:814 (1968)

85. Victoria, B. E.
Elliott, L. P.
The Roentgenologic Findings and Approach to Persistent Truncus arteriosus in Infancy
Amer. J. Roentgen 104(2): 442 (1968)

86. Vierordt, H.
Angeborene Herzkrankheiten
In: Nothnagels Handbuch spezieller Pathologie und Therapie
Bd. 15, Abt. I/II, Wien, 132 (1898)

Lebenslauf

Am 24. 7. 1957 wurde ich, Cornelia Grimm, als erstes Kind des Studiendirektors Dr. Siegfried Grimm und seiner Ehefrau Diemut geb. Löscher in Bingen am Rhein geboren.

Von 1964 bis 1967 besuchte ich dort die Grundschule und anschließend die altsprachliche Abteilung des Staatlichen Stefan-George-Gymnasiums, an dem ich im Sommer 1976 das Abiturzeugnis erwarb.

Vom Wintersemester 1976 an studierte ich in Mainz an der Johannes Gutenberg-Universität zunächst Pharmazie, ab 1977 Humanmedizin.

1979 bestand ich das Physikum und legte in den Jahren 1980, 1982 und 1983 den ersten, zweiten und dritten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung ab. Der mündliche Teil der Prüfung erfolgte am 20. Oktober 1983.

Das Promotionsverfahren wurde am 21. 12. 1983 abgeschlossen.